

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

n°
423

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

BORNSTEIN Serge, Maurice, Joseph

Interne des Hôpitaux Psychiatriques de la Seine

né le 25 Décembre 1932 à CASABLANCA

Présentée et soutenue publiquement le :

1959

ETUDE SUR L'AGENESIE DU CORPS CALLEUX

Travail du Centre Hospitalier
de CASABLANCA

Président : M. DELAY, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1959

n°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BORNSTEIN Serge, Maurice, Joseph

Interne des Hôpitaux Psychiatriques de la Seine

Né le 25 Décembre 1932 à CASABLANCA

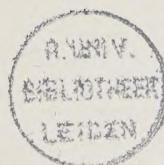
Présentée et soutenue publiquement le :

1959

ETUDE SUR L'AGENESIE DU CORPS CALLEUX

Travail du Centre Hospitalier
de CASABLANCA

Président : M. DELAY, Professeur



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCCQ (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.) CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.), RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.).

DOYEN..... Léon BINET, Membre de l'Institut
ASSEESSEUR .. Jean VERNE

I - PROFESSEURS :

Anatomie	MM. CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie Médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique & aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie Médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Beaujon	SICARD (A.)
Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile & Orthopédique (Enfants Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique & réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	de GAUDART-d'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique Génétique médicale (Enfants Malades)	LAMY (M.)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Nécker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
(Broussais)	de GENNES (L.)
(Cochin)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
(Lariboisière)	SOULIE (P.)
(Pitié)	DREYFUS (G.)
(St-Antoine)	KOURILSKY (R.)

Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch. BUSSE (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.) VOURC'H (G.)
Anesthésiologie	
Bactériologie	NEVOT (A.) pr.s.ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) pr.s.ch. POLONOWSKI (J.) m. conf. SCHAPIRA (G.), m. conf.
Biologie médicale	BOURLIERE (F.) m. conf.
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s.ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme l.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine Légale	DEROBER (L.) pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556003_0033

Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie	BREGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.) pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	BARGAT (J.) BINET (J-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) (agr. per.) LORTAT-JACOB (J-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LOEPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHTET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf.

Pathologie médicale (suite)

CATINAT (J.)
CONTAMIN (F.)
COURY (C.)
FREZAL (J.)
HOUSSET (E.)
LAROCHÉ (Cl.)
LESOBRE (R.)
MACREZ (C.)
NICK (J.)
PEQUIGNOT (H.) m. conf.
ROYER (P.)
WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-puériculture

JOSEPH (R.)
MANDE (R.)
MOZZICONACCI (P.)
POLONOWSKI (C.)
ROSSIER (A.)

Pharmacologie

LEVY (Melle J.), pr. s. ch.
BOISSIER (J.)
LECHAT (P.)

Physiologie

PARROT (J.) pr. s. ch.
DEJOURS (P.)

Physique médicale

GOUGEROT (L.), m. conf.

Pneumo-phtisiologie

KREIS (B.)

Psychiatrie

PICHOT (P.)

Psychiatrie infantile

DUCHE (D.)

Rhumatologie

DELBARRE (F.)

Stomatologie

CERNEA (P.)
CHAPUT (Mme A.) m. conf. agr.
GRELLET (M.)

Thérapeutique

CHASSAGNE (P.)
LAMOTTE (M.)

Urologie

QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE :

à titre permanent

Clinique chirurgicale

MM. ABOULKER (P.)
AMELINE (A.)
HUGUIER (J.)
LEGER (L.)
OLIVIER (C.)
PADOVANI (P.)
POILLEUX (F.)
ROUX (M.)
VERNE (J-M.)

Clinique médicale

HAGUENAU (J.) pr. s. ch.
BOUDIN (G.)
CONTE (M.)
DOMART (A.)
MILLIEZ (P.)
PERRAULT (M.)
RAMBERT (P.)
THIEFFRY (S.)
TURIAT (J.)

Clinique neuro-rhumatologique

SEZE (S.) de

Clinique obstétricale

GRASSET (J.)
LEPAGE (F.)
MAYER (M.)
MERGER (R.)
RAVINA (J.)

Clinique ophtalmologique

DESVIGNES (P.)
OFFRET (G.)

Clinique oto-rhino-laryngologique

MADURO (R.)

Clinique pédiatrique et puériculture

LAPLANE (R.)

Clinique psychiatrique

BARUK (H.)

Clinique urologique

KUSS (R.)

.../...

IV - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES :

Bactériologie	HAUDUROY (P.) pr. s. ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J.) pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) pr. s. ch.

Secrétaire Général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.)
	Melle CHAINTREUIL (G.)
	Melle HURE (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque :

	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.)
	GOICHON (A-M.)

Bibliothécaires	Mme CONTET (J.)
	Melles LAURENT (H.)
	LE NOIR (G.)
	QUIEVREUX (E.)

A MES PARENTS

en témoignage de mon affection
et de ma reconnaissance.

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur Jean DELAY

Professeur de la Chaire de Clinique des
Maladies Mentales de la Faculté de Paris.

Membre de l'Académie de Médecine.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Au Docteur M. LETAILLEUR

Médecin-Chef à l'Hôpital Psychiatrique de Clermont.

dont nous avons l'honneur d'être l'interne.
Pour les conseils et les encouragements
qu'il nous a prodigués avec la plus grande
bienveillance, qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre profonde estime.

Au Docteur R. ACQUAVIVA

Neuro-chirurgien au Centre Hospitalier de CASABLANCA

qui nous a inspiré ce travail
et guidé sa réalisation,

et au Docteur J. LEBASCLE

Chef du service d'électro-encéphalographie

qui a bien voulu relire ce chapitre.

A tous deux, en témoignage de notre vive gratitude et de
notre amitié.

Au Docteur MASSEBOEUF

Au Docteur PIERSON

Au Docteur KIRCHER

Au Docteur THEVENOT

du Centre Hospitalier de CASABLANCA.

A Monsieur le Professeur THIEFFRY

en remerciement des renseignements
qu'il a bien voulu mettre à notre
disposition.

Au Docteur FELD

en remerciement de son excellent
accueil et des précisions éclairées
qu'il nous a fournies.

A MES MAITRES EN PSYCHIATRIE

Hôpital Neuro-Psychiatrique de Berrechid

Docteur ROLAND

Docteur LOTIRON

Docteur TESTE

Hôpital Psychiatrique de St Rémy

Docteur MARGAT

Docteur BEAUDOUIN

Docteur COLLIN

Hôpital Psychiatrique de Bailleul

Madame le Docteur M. BOUQUEREL

Docteur J. BOUQUEREL

A MON MAITRE Monsieur le Professeur DELBARRE

A MON MAITRE Monsieur le Professeur BLANC

Médecin-Chef de l'Institut Pasteur du Maroc.

AUX MEDECINS-CHEFS de l'Hôpital Psychiatrique de CLERMONT

Mademoiselle le Docteur E. JACOB

Madame le Docteur C. BOITELLE

Monsieur le Docteur de LEYRITZ

Monsieur le Docteur C. POTTIER

Monsieur le Docteur M. HYVERT

Monsieur le Docteur J. AYME

Monsieur le Docteur E. TRILLAT

Monsieur le Docteur M. SCHWEICH

Monsieur le Docteur J. PUECH

en remerciement de leur
bienveillant accueil.

I N T R O D U C T I O N

L'étude de deux cas d'agénésie du Corps Calleux observés au Centre Hospitalier de Casablanca (1), nous a conduit à envisager les aspects anatomo-cliniques de cette malformation.

L'intérêt de ce sujet apparaît lorsque l'on considère le faible nombre de cas diagnostiqués et l'importance de la littérature existante; c'est que chaque fait nouveau est susceptible d'enrichir notre connaissance embryologique et surtout physiologique des commissures cérébrales.

Le cas princeps fut publié par REIL en 1812, dans les " Archiv Für Psychiatrie " - Corps Calleux complètement absent chez une idiote de 30 ans, morte d'une crise d'apoplexie, le second cas beaucoup plus tard en 1846, par WARD (London Medical Gazette). En 1863, POTERIN-DUMONTEL, publia le premier cas en France, diagnostiqué lors de l'autopsie d'un malade épileptique de 72 ans, en observation depuis 35 ans.

BRUCE, réalise en 1890, une étude anatomique très complète dans " Brain ". Il fait une revue de 30 cas mondiaux auxquels il joint les siens. Il distingue les cas d'agénésie complète, les cas de développement partiel dû à un trouble embryologique, les cas d'absence de la partie antérieure et enfin les cas où l'agénésie du corps calleux est manifestement secondaire. En 1910, LEVY-VALENSI, consacre un chapitre de son importante Thèse à l'Agénésie Calleuse, LA SALLE - ARCHAMBAULT, l'année suivante apporte une remarquable contribution

à l'anatomie et la pathogénie de la malformation.

En 1922, MINGAZZINI, trouve 43 cas de complète agénésie sur une série de 71 cas. Depuis sa revue de nombreux autres cas ont été publiés, TRETIAKOFF et BALESTRA, de LANGE, BERTRAND et HADZIGEORGIOU, VON HAYEK, GUTTMANN, THOMAS, HUDDLESON, RUBINSTEIN, HINRICHS, BAKER et GRAVES, SEGAL, JOSEPHY, FOERSTER, de MORSIER et MOZER, LLOYD et JACOBSEN, REEVES et COURVILLE, SHRYOCK, BERNARD et KNIGHTON, KIRSCHBAUM ...

Parmi les cas d'agénésie incomplète signalent ceux de HAGEN, MALINVERNI, KNOX, EICHLER, FOREL, ONUFROWICZ, KUFFMANN, BRUCE, PROBST, CAMERON, LA SALLE- ARCHAMBAULT, KLIENEGER et STOECKER, KINO, HULKRANTZ, MEYER, de LANGE, LLOYD et JACOBSEN, REEVES et COURVILLE, KIRSCHBAUM ...

Comme on le remarque, la plupart des travaux sont l'oeuvre d'auteurs Allemands et Anglo-Saxons. La progression des cas connus s'élève lentement. BAKER et GRAVES, rapportent 82 cas en 1933, GOLDENSOHN en compte 105 en 1941 et pour notre part nous avons pu en colliger 139. (1)

L'introduction de la ventriculographie en 1918 et de l'encéphalographie en 1919 par DANDY, ouvrit la voie à une méthode de diagnostic chez le sujet vivant; l'agénésie du Corps Calleux pouvait ne plus être une découverte fortuite d'autopsie. C'est GUTTMANN qui en 1929, fit la première étude encéphalographique de l'affection, mais le diagnostic était encore fait post-mortem, et les clichés rapportés à la dysgénésie par déduction.

(1) Nombre inférieur aux cas étudiés, certainement plus de 200 en Mars 1959.

DAVIDOFF et DYKE, publièrent le premier cas d'agénésie du Corps Calleux découvert chez le vivant par la méthode encéphalographique en Février 1933, devant la Société Américaine de Neurologie. Ils furent très vite suivis par HYNDMANN et PENFIELD, dès lors, la plupart des publications comportèrent un examen encéphalographique. En 1941, 10 cas avaient été diagnostiqués radiologiquement et en 1953, CARPENTER et DRUCKEMILLER en rassemblaient déjà 45.

Les manifestations électoencéphalographiques non spécifiques, ont été étudiées par GASTAUT, ROGÈR et BADIER, GOLDENSÖHN, CLARDY, LEVINE, DERBYSHIRE et EVANS, STUHL et MORICE, LÉBASÇLE dans nos cas.

Les hypothèses pathogéniques ont été avancées par MARCHAND, GOLDSTEIN, ERNST, KIRSCHBAUM, de MORSIER et MOZER, et surtout par Otto MARBURG, dont le travail parut en 1949 de manière posthume.

RAPPEL ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE

Le Corps Calleux fait partie des commissures interhémisphériques. On désigne sous ce nom des faisceaux tendus anatomiquement entre les deux hémisphères et unissant physiologiquement les formations télencéphaliques. On les divise embryologiquement en commissures archipalliales, commissure psaltérienne et commissure blanche antérieure et en commissure néopalliale, le corps calleux.

Le chiasma optique n'est pas une commissure, mais la décussation du deutoneurone des voies optiques. La commissure de GUDDEN n'a pas été retrouvée chez l'homme. Les autres formations commissurales de GANSER, de MEYNERT, de FOREL, la commissure blanche postérieure, la commissure interhabénulaire sont diencéphaliques ou diencéphalo-mésencéphaliques. Les fibres néogéniques qui peuvent emprunter leur trajet sont des fibres de projection non commissurales. Il existerait cependant d'autres fibres commissurales dépendant du télencéphale, fibres commissurales inter-rétiniennes dont l'existence est probable et qui suivraient le chiasma optique, fibres commissurales archipalliales qui traverseraient la commissure interhabénulaire sans relayer au ganglion de l'habenula.

La configuration de la surface interhémisphérique du cerveau humain dépend pour une grande part du développement du corps calleux.

La région limbique au-dessus du sillon choroidien est une portion bien définie du système olfactif et se maintient à ce premier

stade du développement chez les monotrèmes et les marsupiaux qui sont dépourvus de corps calleux. Jusqu'à ces mammifères inférieurs, il n'existe que des commissures archipalliales. C'est chez le poisson qu'apparaît la première commissure archipalliale à signification télencéphalique, elle semble être l'homologue du faisceau antérieur de la commissure blanche antérieure de l'homme.

A mesure que l'on s'élève dans l'échelle des mammifères, la région limbique est interrompue et partiellement remplacée par la formation du système commissural calleux. C'est avec le développement du neopallium qu'apparaît le corps calleux. Il est nettement individualisé chez les rongeurs.

Chez les monotrèmes et les marsupiaux qui n'ont pas de corps calleux, le corps godronné s'étend en avant jusqu'à la base du pédoncule olfactif. Selon ELLIOT SMITH, le cortex hippocampique atteint la région du septum et même plus loin dans le cerveau de la sarigue. Avec le développement et l'accroissement de la commissure calleuse, le cortex hippocampique bien que persistant dans les régions olfactives frontales du rat, du lapin et de la chauve-souris est graduellement refoulé en arrière à l'intérieur du lobe temporal chez les mammifères supérieurs et chez l'homme. Ses restes se retrouvent au dessus du corps calleux comme les stries de LANCISI, vestiges d'une circonvolution olfactive atrophiée.

Pour KAPPERS, HUBER et CROSBY, cet indusium gris forme un pont reliant l'archicortex précommissural et la région septale précommissurale avec l'hippocampe.

Chez les mammifères, le corps calleux subit simultanément des modifications qualitatives. Chez les rongeurs, il est exclusivement formé de collatérales ou de branches de bifurcation des axones de projection puis ce type de fibres devient de plus en plus rare, cédant progressivement la place à des fibres spécifiquement calleuses qui constitueront chez l'homme la majeure partie sinon la totalité du corps calleux.

EMBRYOLOGIE

Le développement de la commissure néopalliale chez l'homme est à peu près admis après avoir suscité des controverses.

Quand les vésicules hémisphériques se développent, leur paroi interne s'épaissit inégalement. Concentriquement au ganglion cérébral, il apparaît deux sillons. Le plus central est le faux sillon choroidien qui interrompt le cortex et au niveau duquel l'accolement ependymo-piémérien forme le plexus choroidien latéral. L'autre périphérique est le sillon arqué ou de l'hippocampe, sillon total qui dans sa partie inférieure soulève dans le ventricule la corne d'AMMON. Entre ces deux sillons s'individualise l'arc marginal, circonvolution en fer à cheval ouverte en avant.

Lors de l'accolement diencéphalo-télencéphalique, les arcs marginaux s'accolent en haut et en avant sur une surface semi-lunaire laissant libre la périphérie ainsi que les parties postérieure et inférieure de la circonvolution limbique divisée en indusium gris au-dessus de l'accolement, fasciola cinerea en arrière, corps godronné en bas.

Classiquement on pensait que les commissures se développaient directement au niveau de l'accolement, celui-ci n'intéressant que la périphérie de la zone semi-lunaire et laissant libre au milieu le ventricule de la cloison dont l'atrophie donnait le septum.

VILLAYERDE a montré que les commissures proviennent en réalité de la lame terminale du diencéphale. Les bourgeons hémisphériques se développent de part et d'autre de cette lame qui forme la paroi antérieure des trous de MONRO et unit les vésicules télencéphaliques en avant du troisième ventricule. Précocement des fibres transversales s'individualisent à son niveau constituant l'ébauche de la commissure blanche antérieure. Puis, au dessus, apparaissent de nouvelles fibres transversales dont l'accroissement se fait selon deux directions, en haut et en arrière, c'est l'ébauche calleuse, horizontalement en arrière, l'ébauche psaltérienne renforcée par des fibres antéro-postérieures formant le trigone.

Ebauches calleuse et trigono-psaltérienne croissent dans la zone d'accolement des vésicules télencéphaliques. Unies en avant, elles s'écartent progressivement puis se rejoignent en arrière. Entre elles, la zone accolée se clive secondairement formant en avant le ventricule de la cloison, en arrière le ventricule de VERGA, ventricule du trigone qui s'oblitére habituellement après la naissance.

La formation de ces structures commence autour du troisième mois de la vie intra-utérine, s'individualise au cours du quatrième mois. Vers la fin du quatrième mois, on distingue non seulement le restum du corps calleux mais encore le splenium. Dans les mois suivants, il termine son développement à sa partie postérieure et atteint ses

dimensions définitives à partir du sixième mois. La progression calleuse faite dans le sens fronto-occipital aboutit à repousser la circonvolution limbique en arrière.

Il est important de noter que pendant les premiers quatorze jours de la vie foetale, période pendant laquelle la paroi interne des vésicules s'épaissit, la vascularisation n'a pas progressé de manière à pouvoir parler d'artère cérébrale antérieure. En effet, du réseau capillaire entourant l'origine du névraxe deux branches d'une artère apparaissent; la postérieure va s'unir avec les branches vertébrales de l'artère basilaire et elle constituera l'artère principale des vésicules lors du début de la vie foetale.

La branche antérieure représente aussi bien l'artère cérébrale antérieure que la future sylvienne. Plus tard, quand le corps calleux est bien développé, son rostrum et la portion interne du trigone sont vascularisés par l'artère communicante antérieure. L'artère cérébrale antérieure nourrit la région située en avant de la commissure antérieure, les 4/5èmes du corps calleux et la face interne de l'hémisphère jusqu'au précuneus atteignant en haut la face externe des hémisphères. L'artère cérébrale postérieure irrigue le splenium et la partie adjacente du corps calleux.

Il ressort de ceci qu'une lésion vasculaire pourra intéresser certaines aires circonscrites, mais non le septum pellucidum par exemple.

RADIATIONS

Au total chez l'homme, le corps calleux n'est formé que de

fibres transversales, les stries de LANCISI n'en faisant pas partie.

Ces fibres pénètrent dans le centre ovale et se mêlent aux autres fibres qui le constituent en particulier thalamo-corticales. Leur champ de distribution comprend la totalité de l'écorce à l'exception du lobe olfactif, corne d'AMMON et de la partie antéro-inférieure du lobe temporal. Ces deux régions étant réunies d'un hémisphère à l'autre, les premières par le système de la lyre les secondes par la commissure antérieure.

On distingue les radiations de la partie moyenne, du genou du bourrelet.

Les radiations antérieures partent des angles antérieurs et irradient dans les lobes frontaux, cornes frontales du corps calleux qui répondent au prolongement frontal du ventricule latéral. Les deux faisceaux se regardent par leur concavité, forceps anterior ou minor.

Les radiations moyennes irradient des bords latéraux, vont aux parties postérieures des lobes frontaux, à la face externe des lobes temporaux et pariétaux.

La portion postérieure, forceps posterior ou major passe au niveau du prolongement occipital du ventricule latéral en formant la voûte. Elles se distribuent au lobe occipital.

La portion inférieure, tapetum, s'étale sur la paroi supéro-externe des cornes occipitales et sphénoïdales. En fait les fibres de cette région jadis englobées sous le nom de tapetum n'appartiennent que partiellement au corps calleux, la majorité appartient au faisceau occipito-frontal.

HISTOLOGIE

Les fibres du corps calleux sont des fibres myéliniques du type A, c'est-à-dire de diamètre variant de 20 à 22 microns et de vitesse variant de 6 à 120 mètres par seconde.

Leurs corps cellulaires sont situés dans la lame interne du cortex. Ils sont représentés par les cellules pyramidales courtes de LORENTE de NO dans les couches 5 et 6. Ces cellules sont appelées courtes parce que leur dendrite apical peu ramifié ne dépasse pas la couche 5. Les dendrites basilaires sont courts et horizontaux. L'axone émet des collatérales myélinisées ramifiées qui restent dans les couches 5 et 6 formant des plexus axonaux horizontaux. Il émet en outre des collatérales récurrentes également myélinisées qui se ramifient en longues bandes horizontales dans les couches 3 et 2 et peuvent même atteindre la couche 1.

Le tronc de l'axone gagne par le corps calleux le cortex contro-latéral. Il émet dans la couche 5 et surtout 6 des collatérales horizontales qui participent notamment à la constitution de la strie interne de BAILLARGER; il se termine au niveau des couches 4 à 1, surtout 2 et 3 par des branches horizontales dont beaucoup vont à la strie de KAES-BETCHEREW.

Le corps calleux de l'homme est essentiellement formé par les axones des cellules pyramidales courtes; il est cependant probable qu'il reçoive en outre des collatérales des cellules pyramidales ordinaires.

On conçoit facilement l'importance de ces dispositions, les cellules calleuses n'ont aucune relation directe avec la couche 4 où se terminent principalement les afférences spécifiques. Leur mise en activité nécessite donc l'intervention des chaînes neuroniques corticales. En outre, le mode de terminaison des axones analogue à celui des afférences non spécifiques implique d'une part la mise en jeu de deux champs corticaux voisins au moins, d'autre part la participation des fibres calleuses à la constitution des circuits courts caractéristiques de l'activité corticale humaine.

A première vue la fonction calleuse liée chez l'homme aux activités les plus fines ne peut être comparée directement à celle de l'animal. Nous rappellerons cependant les données classiques de l'expérimentation, pour les critiquer lors des données physio-pathologiques.

DONNEES PHYSIOLOGIQUES

EXCITATION.— Les premières expériences de FERRIER chez le chien montraient l'absence de phénomènes moteurs sauf par emploi de courant fort ce qui faisait alors attribuer les réponses à une diffusion.

MOTT et SCHAEFFER, chez le singe, obtiennent des réponses motrices bilatérales par excitation d'avant en arrière. Successivement pour la face, le tronc, le membre supérieur, le membre inférieur. Après extirpation d'un hémisphère les réponses deviennent unilatérales. Ces auteurs attribuent un rôle moteur au corps calleux.

Mais, par la suite, LO MONACO, chez le singe obtient des résultats négatifs. Chez le chien et le singe, LEVY-VALENSI avec un

courant fort obtient des secousses des quatre membres, phénomène se reproduisant par excitation de la face interne des hémisphères. Avec un courant faible, il obtient des mouvements des muscles de la face, du crâne, de la nuque, des gouttières vertébrales mais jamais des membres et dans ces conditions l'excitation de la face interne des hémisphères ne produit aucun effet moteur. L'auteur conclut que les fibres calleuses établissent une communication entre les muscles à action synergique.

Aujourd'hui, on n'admet pas le rôle moteur propre du corps calleux et on rattache les phénomènes observés aux relations indirectes existant entre fibres calleuses et fibres motrices d'origine corticale.

SECTION. - MURATOV observait à la fois des troubles de l'adaptation motrice et des troubles du comportement chez le chien qu'il qualifiait de démentiels.

LEVY-VALENSI, chez le chien, obtient des troubles de la marche, maladresse des mouvements, ces troubles ne sont pas retrouvés chez le singe (LO MONACO, ROUSSY)

LAFORA, opérant sur un matériel particulier, animaux dressés, observe des troubles contro-latéraux, du côté opposé à l'hémisphère le plus proche de la section. Ces troubles parétiques et apraxiques concernant l'adaptation motrice disparaissent en 2 à 3 semaines. Il rapporte les troubles à un phénomène de diaschisis, inhibition à distance produite par la lésion calleuse sur les centres kinétiques de l'hémisphère le plus proche. Il décrit un rapport entre le siège de la lésion et les troubles. Lésion du genou: apraxie du bras; lésion de la

I/2 postérieure: apraxie de la jambe; lésion du splénium: peu ou pas de troubles praxiques.

KENNARD et WATTS, chez le singe, n'obtiennent aucun trouble moteur mais une inertie et une lenteur dans les mouvements intentionnels qui leur paraît correspondre à une apraxie.

Ils montrent en outre qu'une lésion du corps calleux n'ajoute rien à une paralysie de l'aire motrice.

SELETZKY et GILULA, opérant sur des chiens ou des lapins par section postérieure notent peu de troubles si ce n'est une faible ataxie. Par section antérieure ou médiane, ils remarquent des troubles sensitifs parfois intéressant toutes les extrémités, parfois certaines, parfois le tronc ou le corps. La démarche devient ataxique. De plus troubles sensoriels, du côté de la section perte de l'audition; diminution de l'odorat. Quelquefois l'animal à tendance à tourner. Fait important, noté par de nombreux auteurs on remarque la disparition rapide des troubles sans réapparition.

Les résultats de ces divers travaux permettent difficilement de conclure. Il faut tenter d'explorer le rôle du corps calleux à partir des données cliniques. La discussion essentielle concernera la participation ou les interférences plus ou moins importantes des formations voisines.

SYNDROME CALLEUX

Les données concernant l'agénésie calleuse ne correspondent pas absolument à celles de la section neuro-chirurgicale de la commissure et d'une façon générale ne s'insèrent pas harmonieusement dans

la symptomatologie calleuse habituelle.

Le syndrome calleux déterminé par des lésions tumorales - spongioblastomes souvent - ou vasculaires - ramollissement de la cérébrale antérieure - comporte en proportions variables des troubles praxiques, gnosiques et des désordres mentaux particuliers.

Le corps calleux peut constituer la voie d'abord obligée de certaines interventions, DANDY par section de l'extrémité postérieure jusqu'au genou ne note par la suite aucun symptôme de déficit important. VAN WAGENEN et HERREN, dans aucun cas de section calleuse longitudinale pratiquée chez une série de sujets épileptiques en vue de prévenir l'extension des crises, ne constatent des troubles moteurs, praxiques ou intellectuels. AKELAITIS rapporte que la section partielle ou totale ne produit aucun trouble praxique; les troubles moteurs sont transitoires, il n'y a aucun trouble de la latéralité ni du langage. De plus ni agnosie auditive, visuelle ou tactile ou modifications des réponses au test de RORSCHACH. Pour SWEET les constatations chirurgicales sont essentielles pour nier totalement l'existence du syndrome calleux.

Par contre, MASPES, après section du splenium calleux observe une alexie pour les symboles graphiques qu'il attribue à l'interruption d'une voie associative unissant un centre représentatif situé dans l'hémisphère gauche et le centre des projections situé au niveau de la calcarine droite. De même DAVID, Cl. VINCENT et PUECH ont réalisé par hasard une alexie expérimentale lors d'une intervention neuro-chirurgicale avec lésion du splenium.

Les troubles praxiques, apraxie ideo-motrice gauche de

LIEPMANN ou d'autres formes mineures de dyspraxie, maladresse, inhabileté ou des formes localisées, troubles praxiques des muscles de la face avec troubles de la mimique et de la dysarthrie,, troubles de la marche, ataxie calleuse de ZINGERLE sont les plus fréquemment retrouvés dans le syndrome de la cérébrale antérieure mais nous n'en avons trouvé nulle mention en cas d'agénésie; ils ne se rencontrent pas lors de section neuro-chirurgicale et n'existeraient que dans 10% des tumeurs calleuses.

Les troubles gnosiques sont plus fréquents, surtout alexie pure qui se rencontre dans les lésions isolées du splenium. C'est une alexie optico-gnosique qui serait due à l'interruption des fibres commissurales des aires 18 et 19. Elle a pu être retrouvée en neuro-chirurgie mais elle n'a jamais été décrite en cas d'agénésie; pourtant, presque par définition la partie postérieure manque quel que soit le degré de l'agénésie. On doit reconnaître que la pauvreté intellectuelle souvent associée rend alors la recherche hasardeuse.

Lors des lésions calleuses on rapporte de rares troubles confusionnels, plutôt des troubles à type d'apathie, d'inertie, de bradypsychie, jusqu'à des états de stupeur. Les états démentiels, de pseudo-paralysie générale, pseudo-bulbaires sont plus fréquents. Mais pour beaucoup d'auteurs ces troubles sont des signes d'emprunt ou des signes d'association à une lésion frontale. On a voulu décrire des syndromes mentaux propres à l'atteinte calleuse, en particulier le syndrome de RAYMOND, LEJONNE et LHERMITTE, troubles de l'association idéique, bizarrerie du comportement, troubles amnésiques à prédominance antéro-

grade, troubles du caractère, instabilité avec insouciance et variabilité de l'humeur. Pour ALPERS puis BARRE c'est la difficulté d'élaboration de la pensée qui serait caractéristique. On arrive à tirer le sujet de sa torpeur et à obtenir des réponses correctes sous l'influence d'incitations énergiques. CRAMER insiste sur ce point et sur la nécessité pour le diagnostic avec les lésions frontales de distinguer déficit apparent et déficit réel.

Le syndrome de MARCHIAFAVA-BIGAMI, démyélinisation secondaire du corps calleux succédant à une multitude de petites atteintes hémorragiques est décrit chez certains alcooliques chroniques. Par le côté global de son atteinte et le caractère précis des lésions il est plus aisément comparable à notre propos. Il entraîne un ralentissement psychique profond, dysarthrie, tremblement, attaques convulsives.

Les troubles de l'attention et la fatigabilité qui sont fondamentaux dans l'étude analytique du syndrome calleux classique ne pourraient pas être appréciés de façon valable dans l'agénésie diagnostiquée chez le vivant tant les autres fonctions sont dans les règles rudimentaires, c'est le rendement général intellectuel qui est mauvais ou médiocre.

Il est frappant de constater que l'expérimentation ne retrouve pas d'atteinte psychique et surtout que les sections neuro-chirurgicales même complètes de la commissure ne déterminent pas de troubles résiduels chez l'homme.

Les relations du corps calleux avec le psychisme sont certaines car c'est une structure tardive atteignant sa pleine extension avec

celle du neopallium, mais il semble assez vain de tenter d'individualiser avec excès des faits pathologiques sur une formation. Par exemple il faudra apprécier la surcharge qu'apporte une hypertension crânienne à l'infiltration ou à la compression des zones de voisinage. Le syndrome calleux réunit des faits disparates et tous les efforts tendant à le préciser le rend plus obscur, comme le dit BAILEY.

Remarquons pourtant que COLLIER pense que de toutes les lésions capables de produire une arriération mentale, celles du corps calleux sont les plus marquantes et constantes surtout lorsque le splenium est détruit.

Le grand anatomiste WILLIS était convaincu que le siège de l'âme était dans le corps calleux.

SPITSKA pensait qu'il était possible de mesurer le degré d'efficiences mentale en mesurant la surface du corps calleux donnant même les critères d'un génie ou d'une personne talentueuse et ceux d'une personne aux possibilités ordinaires. Cette théorie fut mise en défaut par ASHBY et STEWART qui étudiant un grand nombre de cerveaux de sujets sains ou de bas niveau ne mirent point en évidence de corrélation entre la surface calleuse et le niveau mental.

Ainsi depuis déjà longtemps le corps calleux a été à la base de nombreuses hypothèses. Il faut reconnaître que l'étude de l'agénésie n'apporte aucun élément tangible sur le rôle du corps calleux dans la physiologie normale car ses aspects comme ceux des lésions calleuses sont ceux d'une sémiologie déficitaire ou muette.

Quelques expériences permettent de reprendre le rôle classique

d'association du corps calleux entre les deux hémisphères. BYKOV a étudié d'animaux dressés à apprécier la localisation de la source sonore avant et après section du corps calleux, estime que cette mesure joue un rôle de coordination important entre les deux hémisphères. BAILEY et MAC CULLOGH chez les singes à l'aide de potentiels électroencéphalographiques démontrent que les fibres calleuses relient les zones d'un hémisphère avec les mêmes régions sur l'hémisphère opposé mais aussi avec des régions plus étendues.

Son apparition tardive dans la série animale est remarquable. Dans le groupe des mammifères, il y a une énorme différence entre le corps calleux de l'homme et celui d'un carnassier ce qui est affirmé par l'étude histologique et phylogénétique. Chez l'homme la participation des fibres pyramidales est restreinte au bénéfice des appareils nerveux nouveaux appartenant aux circuits courts et longs de l'écorce qui seraient la marque distinctive du cerveau humain.

Les données neuro-chirurgicales sont difficilement utilisables chez l'homme, les fibres calleuses sans aucune relation directe avec les afférences entrent dans le circuit de fonctionnement des relais interneuroniques corticaux et semblent tout particulièrement en relation avec les aires associatives.

ASPECTS ANATOMIQUES ET PATHOGENIE DE L'AGENESIE
DU CORPS CALLEUX

Dans l'agénésie du corps calleux la lésion anatomique consiste en une absence totale ou partielle de la commissure néopalliale. Aucun projet de classification n'est satisfaisant tant sont abondants les aspects reconnus sur le vu des pièces. Il faut analyser l'étendue de la dysgénésie, les troubles ventriculaires concomitants et les anomalies cérébrales qui peuvent être associées.

ONUFRWOWICZ distinguait: les cas d'agénésie complète sans lésions associées, les cas d'agénésie partielle sans lésions associées, les cas d'agénésie associés à des lésions focales et enfin des cas non classés. Ceci avait le mérite de tout prévoir mais n'a pas été retenu.

Des deux variétés d'agénésie c'est l'agénésie complète qui a été décrite dans plus de la moitié des cas. MINGAZZINI en dénombrait 43 sur 71, CARPENTER plus près de nous 38 sur une étendue de 45.

Depuis ANTON et un peu plus tard MARCHAND, les signes de l'agénésie complète ont été précisés. Tous les auteurs rapportent que avec le corps calleux, la commissure antérieure, le psalterium et le septum pellucidum sont absents et que le gyrus singuli est soit atrophié soit absent du fait de la transformation de la face interne de l'hémisphère et de la disposition radiale des sillons. L'absence d'intersection de la scissure calcarine et le scissure pariéto-occipitale est aussi notée. On retrouve souvent des signes d'hydrocéphalie qui selon ANTON et VIRCHOW était une cause possible de la malformation et

elle est la plus apparente au niveau des cornes postérieures.

L'agénésie est évidente sur une coupe médiane et sagittale. Aucune fibre correspondant au genou, au tronc et au bourrelet n'existe. Le toit du troisième ventricule a une structure particulière. En cas d'arrêt général du développement, la circonvolution marginale a une forme régulièrement circulaire; nous retrouvons la persistance d'un état foetalement sensiblement comparable à celui des marsupiaux. Dans d'autres cas, il n'y a pas de circonvolution marginale ou du moins elle est très différente. Les circonvolutions de la face interne ont le type radial.

On peut trouver une structure supplémentaire c'est le faisceau calleux longitudinal, faisceau volumineux formant l'étage supérieur ventriculaire.

Au sujet de ce faisceau inconstant du reste, de nombreuses hypothèses sur sa topographie et ses connexions ont été émises. Pour ONUFROWICZ c'est un faisceau d'association longitudinal fronto-occipital anormalement développé qui situé dans le réseau des fibres calleuses ordinaires s'isolerait en son absence. D'autres, MARCHAND, MINGAZZINI, PROBST, se rangent à la conception d'un faisceau longitudinal, hétérotopie du corps calleux lui-même. Les connexions échangées entre ce faisceau et le fornix est un argument de plus pour ces auteurs.

Dans leur description BERTRAND et HADZIGEORGIOU se rallient à la conception de l'hétérotopie mais ils ajoutent que peut-être ce terme dépasse leur pensée. Leur étude anatomique concerne un sujet présentant par ailleurs une hémiatrophie croisée du cervelet et des lésions de sclérose cérébrale. Le faisceau calleux longitudinal est aisément

suivi. Il naît du pôle frontal, puis ses fibres prennent une direction oblique en haut et en arrière pour constituer le toit du ventricule latéral. En dehors ce faisceau est mal délimité et se continue par des fibres longitudinales plus clairsemées jusqu'au voisinage du faisceau occipito-frontal de DEJERINE immédiatement en dedans du pied de la couronne rayonnante. Dans leur cas les stries de LANCISI peuvent être retrouvées. En dedans le faisceau calleux longitudinal est recouvert partiellement par les tractus de LANCISI gris et blancs ainsi que par le cingulum qui double profondément les formations corticales homologues de la circonvolution limbique.

Ils pensent possible qu'il y ait un mélange de connexions entre des fibres issues du faisceau calleux longitudinal et le pilier antérieur du trigone lorsque cette formation rejoint la face inférieure du faisceau hétérotopique au voisinage du trou MONRO. Comme par la suite le pilier antérieur du trigone échange quelques connexions avec la commissure blanche antérieure, par une voie détournée le faisceau calleux longitudinal serait le vecteur de fibres commissurales.

Il est curieux de noter, si cela était, que pour parvenir à joindre les hémisphères les fibres calleuses détournées seraient réduites à emprunter des circuits archipalliaux.

Ensuite, le faisceau calleux longitudinal se disperse autour des parois de la corne occipitale entrant dans la constitution du tapetum.

Dans quelques cas la commissure antérieure est plus développée que normalement ainsi que le rapporte de JONG.

Cet auteur comme BERTRAND et HATZIGEORGIOU, suggère que quelques fibres calleuses font un détour par la commissure antérieure. Ceci est à rapprocher des cas de: PAGET, HUPPERT, MALINVERNI, TRETIAKOFF et BALESTRA, REEVES et COURVILLE.

Mais ce faisceau hétérotopique n'est pas retrouvé systématiquement lorsque manque la commissure calleuse. Ainsi, KIRSCHBAUM rapportant deux cas discutables d'agénésie complète du corps calleux note dans un cas l'existence d'un faisceau calleux longitudinal correspondant à celui d'ONUFREWICZ, mais son deuxième cas en est dépourvu.

Bien plus qu'à la forme générale du cerveau, son poids et l'étendue de la convexité susceptibles de varier dans les limites normales, les cas usuels, ou présenter des anomalies nous nous intéresserons à la topographie des circonvolutions et scissures de la face interne des hémisphères, au système commissural et au système ventriculaire.

De nombreux plis de passage interrompent les scissures habituelles, les dimensions des lobules quadrilatère, paracentral sont anormales par suite des modifications constantes de la scissure callosomarginale interrompue ou de l'absence du sillon sous-pariétal. On remarque souvent une grande dissemblance entre les parties droite et gauche des surfaces interhémisphériques. Le plus souvent la scissure calcarine ne rejoint pas la scissure perpendiculaire interne, bien l'angle est obtus, le cuneus aplati et déplacé dorsalement. Souvent des protrusions à un aspect microgyrique existent.

L'anomalie la plus frappante est la disparition de la disposition verticale et parallèle des sillons, sauf parfois dans une portion

limitée, portion inférieure de la circonvolution limbique. La région correspondant à la circonvolution du corps calleux est creusée de sillons à disposition radiaire partant du bord supérieur de l'hémisphère et venant se terminer dans le profond sillon qui surplombe la voûte choroidienne du ventricule. Cette transformation importante qui atteint tout ou totalité du lobe limbique a fait souvent dire que ce lobe était absent alors qu'il est transformé par de multiples sillons radiaires. Toutefois, il est des cas où indiscutablement l'absence du gyrus cinguli a été ~~remarquée~~ (MALINVERNI, KNOX, KAUFMANN, PROBST et LA SALLE - ARCHAMBAULT) et de LANGE, note l'interruption du gyrus au niveau de sa partie moyenne.

On a tenté d'expliquer cette étrange disposition des sillons, il s'agirait d'une conservation de la disposition transitoire survenant avant le troisième mois de la vie foetale; de plus en cas d'agénésie partielle la disposition radiaire n'est observée que dans la partie dorsale correspondant à l'agénésie.

Dans le fond de la scissure interhémisphérique une mince lame vasculaire représentée par la fusion en un même plan de l'épendyme et de méninge molle recouvre le troisième ventricule. L'artère cérébrale antérieure chemine sur ce toit.

Les cornes antérieures des ventricules latéraux peuvent être modifiées, allongées, rétrécies mais l'énorme dilatation des cornes postérieures, trois fois leur volume normal et plus, est quasi constante et entraîne une finesse des parois de ces cornes.

Les plexus choroides ne montrent généralement pas d'anomalies.

Le septum pellucidum est régulièrement absent en cas d'agénésie complète. Parfois une relative portion de septum est préservée (EICHLER, FOREL - ONNUFROWICZ). Malgré la définition d'ANTON reprise par MARCHAND, l'absence de commissure blanche antérieure est très rare, une augmentation de son volume est exceptionnelle (nous en avons vu quelques exemples plus haut). Il en est de même pour le système commissural du psalterium qui est retrouvé le plus souvent. Néanmoins, son absence mentionnée pour la première fois par POTERIN - DUMONTEL - a été notée par LA SALLE-ARCHAMBAULT, KINO et quelques autres.

En général il est impossible de reconnaître les tractus de LANCISI.

Les formes d'agénésie partielle peuvent varier depuis la structure complète sans splenium jusqu'à la constatation d'un paquet rudimentaire de fibres dans la région du genou avec comme conséquence l'absence du septum pellucidum (DOWN, LANDSBERGER, EICHLER). Ces fibres étaient myélinisées dans quelques cas (MARCHAND, ARNDT et KLAEK, MINGAZZINI). En général quand l'absence de corps calleux est incomplète, c'est le genou qui persiste. Cela se conçoit aisément, l'étude du développement montre que c'est la première structure à apparaître. Dans un cas d'absence partiel si le genou manque, on est en droit de parler d'atrophie et non d'agénésie.

Pour BRUCE, si le développement continue jusqu'à la fin du quatrième mois, le genou et l'extension postérieure du corps calleux seront retrouvés. Si le développement finit au quatrième mois, la commissure antérieure sera formée par l'union des lames du septum pellucidum.

dum et leurs angles antérieurs et inférieurs. Quand l'arrêt du développement survient avant le quatrième mois, le corps calleux, le septum pellucidum, la lyre du trigone et la commissure antérieure seront absents mais les hémisphères seront divisés. Si l'arrêt commence durant les trois premières semaines non seulement le corps calleux, septum, fornix et commissure blanche antérieure manqueront mais le cerveau ne sera constitué que d'une seule vésicule et le ventricule d'une seule cavité (cas de KAUFMANN).

Ceci est à rapprocher de la synraphie cérébrale étudiée par GASTAUT et de WULF. Les deux hémisphères sont réunis par une formation médiane qui comporte de haut en bas une couche d'halocortex, une couche de fibres myélinisées transversales réunissant les deux centres ovales mais ne pouvant être comparées à un corps calleux et une hétérotopie de substance grise à neurones étoilés. Le corps calleux manque complètement. La membrana du troisième ventricule est entièrement absente, ce ventricule ne forme qu'une seule cavité ventriculaire. Il n'y a ni toile choroïdienne ni plexus choroides.

ANOMALIES CEREBRALES ET LESIONS ASSOCIEES

Les anomalies du cerveau peuvent consister en microcéphalie, porencéphalie, polygyrie, agyrie, incomplète séparation des lobes frontaux ou syngraphie cérébrale, hydrocéphalie, élargissement de la commissure blanche antérieure, absence des nerfs olfactifs ...

Dans son cas, de LANGE trouva une inhibition dans le développement du cortex révélé par la présence de la granulaire dans tout le cerveau et sa non division en 3 couches au niveau de la calcarine, ce qui survient normalement au 7ème mois selon BRODMANN.

Des lésions épendymaires, des modifications des vaisseaux méningés, des tumeurs, peuvent être décelées par l'étude des pièces. Avec une particulière fréquence on observe des kystes et des lipomes. Ainsi REEVES et COURVILLE décrivent deux cas avec un kyste arachnoidien entre les deux hémisphères; KINO et THOMAS des kystes méningés situés au dessus du corps calleux manquant. Les malformations ne sont pas localisés au seul parenchyme nerveux. Des troubles du développement du mésenchyme sont attestés par ces lipomes qui remplacent entièrement ou partiellement le corps calleux, HUEBSCHMANN: agénésie partielle et lipome, HUDDLESON: lipome entre les deux lobes frontaux etc...

Le développement de tels fibrolipomes, très rare par ailleurs dans le système nerveux central est retrouvé dans le rachischisis comme le signale O. FOERSTER.

REEVES, signale l'association de colobomes du nerf optique CAMERON et NICHOLS, d'un angiome ayant provoqué par ailleurs une exophtalmie.

Les potentialités des cellules méningées peuvent être stimulées par le trouble de développement. On ne peut encore dire avec certitude si des mésothéliomes à lipoblastes peuvent être associés aux méningiomes. Dans les cas 2 de KIRSCHBAUM, la tumeur insérée à la surface du noyau caudé gauche présente la structure d'un méningiome. L'origine du trouble est la zone de contact entre la méninge molle et l'épendyme, cette "suture (épendymo-pie-mérienne)" de YAKOVLEV et WADSWORTH qui jouerait un rôle dans l'histogène de certaines tumeurs du cerveau.

PATHOGENIE -

Les conceptions sur l'origine de l'arrêt du développement de la commissure sont variées.

1°) Troubles de la fermeture de la lame antérieure, MARCHAND
GOLDSTEIN, ERNST.

2°) Troubles de la vascularisation de cette lame par l'artère cérébrale antérieure, SANDER, BRUCE. Une telle lésion peut détruire le corps calleux en partie du moins par hémorragie ou ramollissement de sa structure (MINGAZZINI). Ce processus est circonscrit et dans les cas traumatiques mentionnés par MITCHELL, ZINGERLE, FOERG, l'agénésie peut avoir eu une origine vasculaire.

Mais la vascularisation du corps calleux pendant la vie foetale est variable et l'artère cérébrale antérieure contribue seulement à une partie de celle-ci. Il est peu probable que le trouble du développement calleux soit dû à une lésion de cette artère. En effet, au début une seule branche va représenter les futures cérébrales antérieure et sylvienne de sorte qu'une lésion de cette branche devrait entraîner des

troubles portant également sur la face externe de l'hémisphère - ce qui n'a jamais été rapporté. De plus un processus inflammatoire n'est pas suffisamment limité pour détruire une faible région correspondant à la future commissure.

Dans quelques cas les lésions vasculaires sont des complications associées ou bien le trouble du développement est venu après la lésion vasculaire.

3°) Tumeurs embryonnaires, lipomes, angiomes, De nombreux auteurs insistent sur la fréquence des tumeurs associées, en particulier de MORZIER et MOSER. Mais MARBURG prend position contre ce fait et démontre que la tumeur ne peut détruire le corps calleux mais simplement compliquer un trouble du développement. En effet dans tous ces cas l'important est qu'en dépit de la tumeur les désordres structuraux sont identiques à ceux d'une agénésie complète; en particulier on retrouve la disposition radiaire des sillons de l'hémisphère interne.

4°) La situation des hétérotopies de substance grise au niveau de la partie antérieure du ventricule latéral rappelle certains traits du cortex olfactif des plus bas mammifères. Le caractère immature des cellules nerveuses hétérotopiques a pu faire penser qu'il s'agissait de neuroblastes destinés à migrer vers le cortex et restés à leur origine en qualité de restes de la couche intermédiaire de HIS. Dans le cas de JOSEPHY, agénésie complète, microcéphalie chez un enfant de 9 mois, une large couche de neuroblastes occupe la presque totalité de l'espace entre les ventricules et le cortex primitif, ce qui permet de penser que la substance grise hétérotopique a pu déterminer l'absence de la commissure calleuse.

5°) KIRSCHBAUM prend position en faveur de la porencéphalie. Il reprend la classification de YAKOVLEV et WADSWORTH qui divisent les porencéphalies en encéphaloclastiques, formes dues à des processus circulatoires, traumatiques ou inflammatoires, et schizencéphaliques, formes causées par de simples troubles du développement. Ce dernier terme s'applique à un petit groupe où la lésion correspond à une fente orientée selon les principaux sillons de la région et non selon les aires de distribution vasculaire. Ces fentes porencéphaliques sont bilatérales et symétriques en position et en étendue. Les bords de la fente se continuent avec l'épendyme du ventricule formant une suture épendymo-pie-mérienne. Ce caractère est retrouvé dans le cas 2 de l'auteur. La schizencéphalie peut être rapportée à un trouble très précoce dans la région de la lame terminale. L'autre forme de porencéphalie ne semble point susceptible d'entraîner une agénésie calleuse mais l'auteur remarque la fréquence des cas d'agénésie associée avec des lésions porencéphalique indépendantes.

Pour MARBURG cette conception est erronée. La porencéphalie n'est pas une lésion du tout premier développement alors que le trouble de formation de la commissure calleuse est lui très précoce au cours de la vie foetale. Pour lui tous les cas de formation de kystes et porencéphalie, voire microgyrie et hétérotopie surviennent lorsque des lésions vasculaires sont un facteur de complication. Dans de tels cas caractérisés par un processus localisé au niveau de la sylvienne on notera une hydrocephalie et une hémiplegie contro-latérale.

6°) A la suite de VIRCHOW, plusieurs auteurs ont appuyé la thèse impliquant la responsabilité de l'hydrocéphalie dans la survenue de la dysgé-

nésie. L'hydrocéphalie, constamment présente élargirait la distance interhémisphérique, rendant impossible la traversée des fibres. Certains assurent même que cette hydrocéphalie d'origine inflammatoire est toujours réelle.

De LANGE a montré que cette hydrocéphalie n'existe pas pendant les trois premiers mois de la vie foetale et ne peut donc intervenir; il se rallie à la conception de la malformation embryonnaire. Parce que le corps calleux forme normalement le toit des ventricules latéraux, CAMERON établit que cette hydrocéphalie est plus apparente que réelle.

7°) D'autres font intervenir des toxines. STOCKARD, un déséquilibre métabolique avec réduction des phénomènes d'oxydation cellulaire. La syphilis héréditaire a été invoquée dans le cas de STOECKER où le sujet est mort de paralysie générale juvénile.

Nous avons vu que BRUCE a proposé de déterminer le stade où s'est opéré le trouble de formation en fonction de l'étendue de la dysgénésie. Son schéma conserve toute sa valeur. C'est en s'appuyant sur ses considérations que l'on pourra tenter de déterminer si l'agénésie doit être qualifiée de primaire ou bien résultant d'une atrophie secondaire au cours de la vie foetale. Comme les mêmes agents ont été incriminés dans leur survenue, la distinction entre agénésie primaire ou atrophie secondaire qui aboutissent à l'absence congénitale du corps calleux est souvent difficile surtout en cas d'anomalies associées.

Aucun facteur héréditaire précis ne pouvant être retenu, la plupart des auteurs invoquent une altération exogène survenant pendant la vie foetale.

Pourtant, fait à noter, KING et KELLE~~R~~ ont trouvé une agénésie du corps calleux probablement familiale et héréditaire chez une espèce de souris domestique. Ils rapportent en plus l'absence de bâtonnets rétinien~~s~~. L'examen superficiel des réactions de ces souris n'a rien montré de particulier, ce qui ne peut nous surprendre en égard au développement encore rudimentaire de la structure calleuse chez ce rongeur.

Signalons que chez le rat, WILDER et chez un singe cebus, TUMBELAKA, on a découvert des agénésies totales du corps calleux s'accompagnant de manifestations cliniques.

RAPPORT DE DEUX CAS

Il nous a été donné de dépister et d'étudier deux cas d'agénésie du corps calleux reconnus chez le vivant par ventriculographie dans un cas et par encéphalographie dans l'autre. Le nombre d'agénésies découvertes s'élève à 2 sur 2.000 ventriculographies et encéphalographies gazeuses pratiquées au Centre Hospitalier.

Nos malades sont deux jeunes Marocaines musulmanes, admises pour retard intellectuel.

La première a été dirigée sur le service de Neuro-Chirurgie du fait d'une légère hydrocéphalie, symptôme assez fréquent dans cette affection.

Observation n° I (Docteur R. ACQUAVIVA)

Fatima Bent M... âgée de 6 ans, arriérée mentale, nous est adressée le 12 Juillet 1956 par le Dr PIERSON.

L'aspect morphologique est celui d'une fillette de son âge. On note cependant une très légère augmentation du volume de la boîte crânienne. Aux dires des parents, cette légère hydrocéphalie ne serait apparue que depuis 2 ans (?) Pas de malformations associées.

Le développement psycho-moteur est resté rudimentaire. La physionomie est bestiale et inerte. L'enfant ne sourit pas, ne marche qu'avec difficultés, ne joue pas et ne s'assoit pas seule. Elle saisit les objets qu'on lui présente. Elle ne peut se tenir propre, se mouille et se salit, ne se mouche pas. Son stock verbal est inexistant, elle émet quelques sons articulés ou des grognements. Toute attention fait défaut, l'instinct de conservation est réduit au minimum, elle déglutit par réflexe les aliments qu'on lui présente dans la bouche.

A aucun moment ses parents n'ont pu noter des progrès dans son comportement. Il s'agit donc d'une idiote complète. Cette idiotie est congénitale. L'enfant est née de parents normaux, à sérologie négative. On ne relève ni traumatisme obstétrical ni épisode méningé ou

infectieux dans les antécédents. L'enfant ne réalise même pas certaines conditions répondant à un niveau de trois mois selon A. GESELL.

A l'examen neurologique, hypotonie généralisée sans troubles des réflexes, de la sensibilité, de la coordination autant qu'on puisse en juger.

Au fond d'oeil (Dr DURIX): rétinite myopique considérable. Légers signes d'hydrocéphalie, sans signes d'hypertension intracrânienne à la radiographie du crâne et présence d'une aire claire se projetant à la partie moyenne de la ligne médiane (de face).

A l'électro-encéphalographie effectuée par le Dr LEBASCLE, " Enfant non coopérante. Electrodes autour de 10.000 ohms. Les tracés de repos enregistrés sous anesthésie légère trilène montrent un rythme de base occipital assez stable et persistant à 7-8 c/s d'amplitude modérée et symétrique dans les deux hémisphères et réagissant bien à l'ouverture des yeux. Ce rythme a tendance à diffuser dans les régions antérieures du crâne. Tracé dans les limites de la normale. "

- Examens courants de laboratoire:

G.R. : 4.900.00 - G.B. : 5.200 dont
Poly neutro 51 %
éosino 9 %
lymphocytes 38 %
monocytes 2 %
Groupe A 2. B. RH. +

Réaction de Bordet-Wasserman négative dans le sang. Cuti-réaction négative. Du fait de cette éosinophilie, une recherche de parasites dans les selles est demandée. Elle s'avère négative.

On est frappé par la discrétion de l'hydrocéphalie et l'importance des troubles mentaux. On hésite à pratiquer une artériographie carotidienne. Ventriculographie le 16 Juillet 1956. Trépanation occipitale bilatérale. Ventricules facilement accessibles et communiquant bien entre eux. Le L.C.R. prélevé contient 0,10 g p. mille d'albumine, 0,50 g p. mille de glucose 7,20 g p. mille de chlorures et 0,2 élément blanc au m/m.

Au ventriculogramme, série d'anomalies telles que les décrivent DAVIDOFF et DYKE et qui font porter le diagnostic d'agénésie du corps calleux : séparation très nette des ventricules latéraux, forme angulaire des limites supérieures et dorsales des ventricules latéraux tandis que leur bord interne est concave. Dilatation de la partie caudale des ventricules latéraux et surtout extension dorsale et dilatation de V3. Le toit du ventricule médian, de face, est occupé par une tache claire, ovale correspondant à la description de LIZT, HOLT

et EVERETT. Devant un tel contexte radiologique, pour ces auteurs, on est en droit de porter le diagnostic de lipome associé.

Dans les quelques jours qui ont suivi cet examen, il nous a semblé que l'état de notre petite malade s'était amélioré. Nous avons vu apparaître le sourire et même quelques tentatives de jeu. Le loisir ne nous a pas été laissé de poursuivre plus loin notre observation car comme cela est fréquent, nous n'avons pu persuader la famille de nous confier plus longtemps la fillette.

Notre seconde petite malade a été admise dans le service de Neuro-Psychiatrie pour retard intellectuel. L'origine des troubles a pu être rapportée à la cause exacte grâce à l'encéphalographie gazeuse qui en plus de l'agénésie décelait une atrophie corticale.

Observation n° 2 (Dr J.P. KIRCHER)

Zohra Bent A... âgée de 7 ans, nous est amenée par sa mère à la consultation de Neuro-Psychiatrie. L'interrogatoire nous apprend que la fillette est la dernière née de 7 enfants, que les 6 autres sont parfaitement normaux. Elle est née d'une grossesse gémellaire bivitelline et a survécu à son jumeau. Elle n'a marché qu'à deux ans. Pas de crises d'épilepsie.

L'examen de son comportement montre qu'il s'agit également d'un cas d'idiotie congénitale. Elle est très agitée, renverse sa chaise, touche les papiers à sa portée et les jette à terre, arrache sans raison le voile de sa mère. Elle n'a jamais parlé, émet des grognements, ne prête aucune attention à ce qu'on lui dit.

Les réflexes tendineux sont faibles aux membres supérieurs plus vifs aux inférieurs, les cutanés plantaires répondent en flexion. Il n'est pas possible devant la non-coopération d'obtenir les manoeuvres vesticulaires ou cérébelleuses. A noter un strabisme externe gauche. Le fond de l'oeil est normal.

L'E.E.G. effectué par le Dr LEBASCLE : " Les tracés de repos sont caractérisés par une dysrythmie diffuse d'amplitude modérée et symétrique dans les deux hémisphères associant des ondes theta à 4/5 c/s à des ondes moins amples à 7/8 c/s. Pas de réaction à l'ouverture ou à la fermeture des yeux. L'existence de bouffées bilatérales, synchrones de pointes-ondes lentes à 2 c/s à maximum d'amplitude dans les régions fronto-centrales avec une certaine prédominance dans l'hémisphère droit. Ces anomalies sont réactivées par le sommeil. Rien à

signaler à la stimulation lumineuse intermittente. Tracé montrant sur un fond de dysrythmie diffuse des anomalies du type de celles rencontrées dans les comitialités méso-diencéphaliques. "

Une pneumo-encéphalographique gazeuse ramène un L.C.R. normal au point de vue cellules et albumine et à réaction Bordet-Wasserman négative. Les clichés de profil mettent en évidence d'énormes carrefours occipitaux en position très postérieure et une atrophie préfrontale bilatérale. Sur l'occiput-plaque, séparation très nette des ventricules latéraux, extension dorsale et dilatation de V3 imposant le diagnostic d'agénésie du corps calleux.

Nous remercions très vivement le Professeur THIEFFRY qui nous a permis de prendre connaissance, dans son service, de deux observations d'Agénésie du Corps Calleux cités dans son remarquable travail sur les " Spasmes en flexion " (I). En effet, dans ces 2 cas ce sont des manifestations neurologiques très spéciales qui amènent à consulter et à pratiquer par la suite des encéphalographies gazeuses objectivant la malformation.

CAS N° I .-

H. Maritchou, née le 15 Décembre 1952, admise le 18 Mai 1954, à l'âge de 17 mois, envoyée par le Pr. THIEFFRY, pour crises convulsives apparues au 4è mois.

Arbre généalogique : absolument aucun antécédent anormal à signaler.

HISTOIRE DE LA MALADIE.-

Naissance pathologique : Décembre 1952 - poids 3 k 800 - brièveté du cordon. Césarienne à terme pour présentation oblique, à dilatation complète. Enfant née cyanosée - hypotonique - ne respirait pas. Après 3 minutes de soins, l'enfant crie, respire, la cyanose disparaît, la tension artérielle devient normale.

A la maternité : pas d'ictère - chute pondérale et reprise de poids normale - aucune difficulté d'alimentation - aucune anomalie n'est signalée pendant le séjour.

Pendant les 3 premiers mois : le développement psycho-moteur est normal. L'enfant tient sa tête à 1 mois - sourit à 3 semaines - développement pondéral normal. On ne note aucun trouble digestif, pas d'otite, pas d'hyperpepsie, pas de convulsions.

A l'âge de 3 mois apparaissent des crises de flexion du tronc. L'enfant fléchit le tronc et retombe en arrière sans rester fléchi ; pendant ce mouvement il pousse un cri. Notons que la nuque reste souple.

(I) THIEFFRY S. & AICARDI J. - Les spasmes en flexion du nourrisson. S. Hôp. Paris, Annales de pédiatrie, n° 34 - 19/4 - 24/4/48. p. II67/I87 1178/I98.

Membre inférieur en extension, la plante fléchi, membre supérieur en abduction, flexion, poings fermés - les yeux plafonnent - la crise débute souvent par une rotation gauche de la tête. Pendant la crise, ni morsure de la langue, ni perte d'urine. Les spasmes en flexion du tronc se répètent à intervalle assez régulier d'une dizaine de secondes, 5 à 10 fois. Les crises se répètent 3 à 4 fois le jour, une fois la nuit.

En même temps, aucun développement psycho-moteur.

Le développement pondéral et statural est normal.

L'ensemble de tous ces troubles semble évoluer par paroxysmes, séparés d'accalmies, pendant lesquelles l'enfant fait quelques progrès pschy-moteurs. Les paroxysmes surviennent dans l'ensemble tous les mois.

Actuellement les crises sont identiques.

En Mai 1953 des examens sont pratiqués.

FOND D'OEIL - (Dr LAVAT)

Cornée, iris, chambre antérieure, cristallin, vitrée : sont normaux - pas de strabisme apparent - pas de secousses nystagmiformes nettes et fréquentes avec un regard vague et pas de tendance à fixer ou suivre correctement les objets - lésions chorioretiniennes bilatérales, mais surtout marquées à l'oeil droit et évoquant fortement le diagnostic de toxoplasmose. La description de ces lésions est à peu près la suivante :

Oeil droit .- Papille pâle, nette - vaisseaux rétiens normaux - long placard atrophique sus-papillaire arrondi, surcroisé par les vaisseaux rétiens, pas d'oedème, peu ou pas de pigment - quelques lésions d'atrophie rétinienne arrondies, rosées, disséminées dans l'hémichamp normal - pas de lésion franche de la région maculaire.

Oeil gauche .- Normal dans l'ensemble, mais quelques petits éléments rosés, arrondis, disséminés.

Conclusion : sur ces éléments, le seul diagnostic ophtalmoscopique à envisager est celui de toxoplasmose.

E.E.G. - 15 Mai 1953.

" Tracé altéré, attestant la nature comitiale des crises présentées sans foyer électrique précis ".

REACTION DE TOXOPLASMOSE - 14 Mai 1953.

Mère de l'enfant : réaction de fixation du complément en présence d'antigène toxoplasmique positive avec le serum dilué au 1/4.
Ce taux n'est pas significatif.

Enfant Maritchou : négative, mais étant donné l'âge et le fond d'oeil, il semble indispensable de répéter l'examen dans 3 mois.

RADIO DU CRANE - 13 Mai 1953.

Morphologie normale - pas de calcification - selle turcique normale.

P.L. - Avril 1953.

Liquide clair - 2,6 lymphocytes par m/m3 - albumine 0,20 - chlorures 7 g. - glucose 0,52 pour mille.

ETAT ACTUEL A L'ENTREE le 18 Mai 1954.-

Les crises toniques de flexion ne sont pas différentes du tableau décrit. Au point de vue psycho-moteur, le retard global est extrêmement marqué. Ne parle pas, hostile à l'examen - ne semble pas entendre, cependant les parents disent que l'enfant sursaute quand il y a du bruit, mais ne tourne pas la tête ; il ne réagit pas quand on l'appelle. Ne semble pas voir, parfois cependant, il regarde les objets mais l'attention est très brève. Il se tourne toujours vers la lumière. La déglutition et la succion sont normales. Il faut " verser " dans la bouche les aliments épais. L'enfant ne mâche pas. Pas de préhension. Pas de marche.

EXAMENS PRATIQUES DANS LE SERVICE.

P.L. - 1^o Juin 1954 - Liquide clair, cytologie 3 leucocytes, 8 hématies par m/m3, albumine 0,10 pour mille.

ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE - 1^o Juin 1954 -
" Agénésie du corps calleux, absence de passage d'air sous cortical à gauche, kyste vraisemblable du septum pellucidum ".

SQUELETTE - 21 Juin 1954 - Pas d'image pathologique évidente.

UROGRAPHIE INTRAVENEUSE : normale.

E.E.G. -

Somnolence et sommeil - Pas de rythme de base net, pointes, "pointes-ondes", ondes aigues et ondes lentes très amples, très paroxystiques, souvent en courtes bouffées, très nombreuses, généralisées, à maximum antérieur et temporal, un peu plus net à gauche.

Veille - Yeux ouverts, altérations beaucoup moins nombreuses, toujours polymorphes.

S.L.I. - Pas de réaction, on n'enregistre pas de crises.

Conclusion : Tracé aussi altéré que le premier. Cet aspect est celui des encéphalopathies graves du jeune enfant, dysrythmie majeure. (Dr LERIQUE KOECHLIN).

FOND D'OEIL - Dr LAVAT.- Mêmes constatations que le 12 Mai 1953.

INTRA-DERMO-REACTION de la maladie des griffes du chat : négative.

URINES - Légèrement troubles - examen direct : nombreux sels amorphes de phosphate - sédiment des urines : très nombreux sels amorphes de phosphate. Quelques cellules. Bactériologie : négative.

EXAMEN DE L'ENFANT A L'ENTREE, le 18 Mai 1954.

Mouvements spontanés normaux, sauf au membre supérieur gauche qui reste le plus souvent collé au corps, fléchi à angle droit, en pronation, les doigts fléchis, cependant pendant les crises, l'enfant le bouge normalement.

Notons que cette impotence motrice a débuté en même temps que les crises convulsives. Quand on soutient l'enfant par les aisselles, les membres inférieurs se mettent en extension sans réflexe de soutien.

Force musculaire : aucune diminution.

Tonus : Hyperextensibilité globale, sauf au niveau de la loge postérieure de la jambe droite. Contracture de type extra pyramidale à prédominance distale, au membre supérieur gauche.

Réflexes - rotuliens : vifs, non diffusés, non polycinétiques, symétriques - cutanés plantaires, en flexion. Achilliens, non retrouvés. Pas de clonus.

On ne retrouve pas le Moro, pas de grasping. L'enfant tient sa nuque, mais de façon imparfaite : il la remue en permanence. Il n'y a aucun mouvements anormaux des globes oculaires.

Le reste de l'examen est normal; pas de souffle cardiaque; foie et rate : normaux.

EVOLUTION.- L'enfant est mis au gardénal; les crises diminuent beaucoup de fréquence.

CONCLUSION.- Anoxie natale certaine. Intervalle libre de 4 mois. Crises toniques antérieures. Cécité et choroidite. Agénésie du corps calleux, découverte d'encéphalographie systématique.

CAS N° 2 .-

R... Joëlle, 8 mois, envoyée en consultation pour comitialité.

ANTECEDENTS FAMILIAUX.-

- Famille d'origine italienne - B.W. négatif.- mère bien portante - père bien portant - grand père paternel artisan maçon, 60 ans, a des crises comitiales typiques depuis l'enfance, accès de pleurs - une tante paternelle : rectocolite hémorragique - un oncle paternel : interné en maison de santé - trois frères et soeurs du père sont bien - mère : naevus sur omoplate droite de la taille d'un petit pois. Pas de molluscum. - un petit neveu paternel a une tache café au lait foncé sur la joue droite identique à celle de l'enfant Joëlle.

HISTOIRE DE LA MALADIE.-

Premier enfant.- Grossesse normale - accouchement normal - travail 8 h. 3/4 - a terme. Poids normal 3 k. 300 - crie de suite - ictère physiologique au 3ème jour, pendant 3 jours - nourri au sein jusqu'à 4 mois; puis allaitement artificiel, lait de vache.- Ne tient pas sa tête - a souri à 3 mois, ne sourit plus du tout depuis 2 mois.- Avait cessé de suivre du regard - ne dit rien du tout - ne tient pas assise - aucune maladie infectieuse.

La 1ère crise est survenue à l'âge de 3 mois, en Janvier 1955. Se plie en deux, mouvements brusques, désordonnés des bras en extension, poing fermé et des jambes en extension. Les yeux se révulsent un peu. Pas de perte des urines. La mère dit qu'elle ne perd pas connaissance, parce que si elle l'appelle, l'enfant la regarde. Durée 3', puis continue aussitôt à jouer.

Une crise tous les jours après cette première crise, tous les matins après la tétée de 9 h., rien après les autres repas. On la met au gardénal à petites doses.

Actuellement, trois ou quatre crises chaque jour, beaucoup plus violentes, les bras et les jambes étant attirés brusquement tantôt violemment à droite ou à gauche. Se plie en deux, relève la tête en arrière, durée 3'. Pas de température ni avant ni après. Puis, reprend son jeu.

Depuis un mois pleure au moment de la crise, semble suffoquer, mais pas de cyanose, pousse un profond soupir à la fin de la crise.

Traitement calcique et anticonvulsivant, sans aucun résultat.

EXAMEN. - 16 Juin 1955.

Etat de nutrition moyen - enfant hypotonique - ne tient pas sa tête - ne tient pas assis - assymétrie du front avec aplasie de la base frontale droite - une dent - petit hypertélorisme - la fontanelle est presque fermée admettant la pulpe de l'index - petit chapelet costal - pas de bourrelet épiphysaire. Il existe une tache café au lait de 4 cm x 2 à la face postérieure du mollet gauche

Examen viscéral. - coeur, poumons, foie, rate : normaux.

Examen neurologique. - Hypotonie, pas de diminution de la force musculaire, les réflexes sont présents aux membres supérieurs; membres inférieurs non diffusés, non polycinétiques. Le cutané plantaire se fait en extension des deux côtés à partir de la malléole à gauche, plante à droite. Pas de clonus. Peut-être pronotion à ressort à gauche. La sensibilité superficielle semble normale. Pas de paralysie oculaire ni faciale. Pas de chvostek. Pas de tumeurs cutanées. Périmètre cranien: 46,5 cm.

Calcium : 100 mg/l - Phosphore : 52 mg/l.

Fond d'oeil : normal.

E.E.G. : tracé de dysrythmie majeure.

Le Pr THIEFFRY note de plus des petits mouvements incessants de la main droite et du pied gauche; sur l'allure des crises, écarte l'hypothèse d'un Recklinghausen auparavant soulevé et demande une encéphalographie gazeuse à la recherche d'un éventuel kyste du Corps Calleux, souligne la fréquence des naevi dans les malformations du Corps Calleux.

Encéphalographie : confirme une attente de la commissure, mais il s'agit d'une agénésie du Corps Calleux.

L.C.R. : 8 leucocytes par m/m³ - 0,25 g. ‰ albumine - glucose 0,42 ‰ - chlorures : 122 m.Eq. ‰.

Radio - 20 Juin 1955 - Dr PEREZ. - Image typique d'agénésie du Corps Calleux avec dilatation du ventricule gauche et une importante dilatation des sillons.

L'enfant sort le 27 Juin 1955, mais consulte régulièrement.

EVOLUTION. -

27 Juillet 1955. - Les crises toniques antérieures réapparaissent la mère ramène l'enfant. D'après la mère, l'enfant voit, sourit et tient la tête. En fait, l'enfant ne tient pas sa tête. Fontanelle fermée. Mange très bien des aliments solides. L'enfant suce son pouce gauche et

non le droit. Pas de troubles du tonus, mais troubles de la préhension. Remis au traitement anticonvulsivant.

21 Septembre 1955.- Très peu de crises sauf les jours où elle a mal dormi par exemple. Ne joue qu'avec la main gauche, la droite étant fixée en flexion; suit bien des yeux le jouet qu'on lui montre et lui sourit, mais ne tend pas la main vers lui. Quand elle prend un objet, le jette immédiatement. D'après la mère, fait la différence entre les proches et les étrangers. Tient bien sa tête. Ne reste pas assise.

21 Décembre 1955.- Pas de crise depuis fin Septembre. Tient assise, se lève seule, joue, prend et jette, met à la bouche.

21 Mars 1956.- A de temps en temps des crises très courtes.

Examen du Dr KOUPERNIC - 21 Mars 1956. - 17 mois - enfant d'aspect normal, au faciès assez éveillé - peut à peu près tenir debout, en se tenant à un appui - elle marche tenue par les deux bras, mais sa démarche est assez désarticulée - elle jette ses jambes à la façon d'un atoxique et n'a pas d'équilibre propre.

Il existe d'autre part une différence notable entre la préhension gauche qui est sensiblement normale et la droite. Cependant la main droite de l'enfant n'est pas constamment fermée. On a l'impression que l'enfant ne veut pas se servir de la main droite sans qu'il y ait vraiment d'hémiplégie. Le cutané plantaire se fait nettement en extension à gauche, il semble se faire en flexion en droite. Il existe une hypotonie symétrique.

Mise en position debout, l'enfant écarte fortement les membres inférieurs. Les pieds sont en valgus. Enfin le réflexe du plongeon n'est pas établi.

Du point de vue adaptatif : elle a certains comportements de la fin de la première année. Elle jette les objets, déchire le papier, mais n'a pas de jeu véritablement organisé. Il n'y a aucun élément de langage. Elle ne comprend que certaines situations, reconnaît les personnes familières. Elle ne sait pas manger seule. Il n'existe aucun élément de propreté.

En conclusion : Importantes anomalies de la statique et de la marche et malgré l'aspect éveillé une attente psychique concomitante.

19 Septembre 1956.- Pas de crises - dit une dizaine de mots simples - agitée - entièrement propre le jour - marche tenue par la main en lançant la jambe droite - se sert plus volontiers de la main gauche - mange seule.

1^o Décembre 1956.- Deux crises tous les jours - ne marche pas seule, il faut la tenir, elle lance un peu la jambe droite. Etat d'agitation motrice.

8 Juin 1957.- Ne peut marcher seule, tenue lance un peu moins la jambe droite - moins d'agitation importante - pratiquement pas de crises depuis la dernière consultation - dit : " du pain ", " à boire ", " non " .

5 Octobre 1957.- Naissance d'un autre enfant bien portant.
L'enfant va bien, joue, tient debout avec un appui, ne marche pas encore seule, fait quelques pas avec l'aide de sa mère, a encore quelques crises avec raideur du côté droit, apparaissant sans perte de connaissance.

- E.E.G. - " foyer de pointes très actif Rolandique gauche, très nombreuses anomalies épileptogènes.

23 Avril 1958.- Très améliorée depuis 2 mois. Beaucoup moins agitée - meilleur aspect - mange seule. Encore des crises. Tracé inchangé. Continuer le traitement. Retard psychique encore très important.

29 Octobre 1958.- Marché seule depuis Juin - propre le jour - ne parle pratiquement pas, mais commence à s'adapter aux situations de la vie quotidienne, se rend compte du danger.

ETUDE CLINIQUE

Le problème essentiel, mal résolu, consiste à déterminer si l'absence congénitale de corps calleux est le support de troubles neurologiques et psychiatriques ou bien si elle est dépourvue de manifestations symptomatiques.

A notre connaissance, 124 cas prouvés anatomiquement ont été rapportés ; 65 cas ont été diagnostiqués par pneumo-encéphalographie d'une manière probable mais sans preuve anatomique. Remarquons que sur les 124 cas prouvés formellement dans certains la constatation anatomique venait confirmer le diagnostic radiologique porté préalablement chez le vivant. D'autre part, il est probable que le nombre de cas, découvertes ou hypothèses de P.E.G., soit sensiblement supérieur à celui que nous avons étudié. Rares, en effet, sont les grands ensembles hospitaliers surtout lorsqu'ils groupent un centre neuro-chirurgical à proximité d'un centre neuro-psychiatrique qui n'aient dans leur collection 5 à 8 cas d'agénésie du corps calleux dont certains n'ont pas fait l'objet de rapports. Sur ces 189 cas, 24 dont le diagnostic fut confirmé à l'autopsie n'ont point déterminé de troubles apparents pendant la vie des sujets.

Ainsi l'agénésie du corps calleux ne peut s'intégrer au syndrome défini du corps calleux tel qu'il résulte de la destruction ou de l'irritation de la commissure par ramollissement, néoplasme, hémorragie etc ...

Dans un premier temps, nous rapporterons les données défici-

taires rencontrées lors d'agénésie pour ensuite faire état des cas dits muets.

SEXE.— La prédominance selon le sexe montre une légère majorité de cas masculins (60 %) pour 40 % des cas survenus dans le sexe féminin. Aucune conclusion ne paraît être dégagée de cette modeste différence.

HEREDITE.— Dans aucun cas relevé dans la littérature, nous n'avons trouvé de constatations permettant d'affirmer que chez l'homme l'anomalie puisse être familiale et héréditaire.

Parents, collatéraux, descendants sont décrits le plus souvent apparemment normaux. Parfois il est noté des troubles mentaux chez un cousin, un neveu (GOLDENSOHN, KIRSCHBAUM) un grand père et un oncle paternels (cas n° 2 de THIEFFRY S. & AICARDI J.). Dans un cas, VOGT rapporte une agénésie chez un fils d'alcooliques, STOECKER a pu accuser l'hérédosyphilis dans son rapport. Il n'est point relevé d'observations de jumeaux (notre cas n° 2 où cette situation se présentait, l'un d'eux, malheureusement, était mort-né, l'étude comparative n'a pas été possible.

On peut opposer la fréquence très faible d'anomalies psychiques et physiques chez les proches parents des sujets à corps calleux absent et la fréquence non négligeable de tares héréditaires mises en évidence par les statistiques globales dans l'arriération mentale et l'épilepsie.

NAISSANCE.— On retrouve souvent la notion d'un traumatisme obstétrical GUTTMANN, dans 4 cas de HYNDMANN et PENFIELD, GOWAN et MASTEN, POSPIECH ... La proportion relevée dans la revue de CARPENTER et

DRUCKEMILLER est de 10 traumatisés pour 25 naissances normales. Dans ces cas on notera par la suite la survenue de troubles convulsifs graves ou une arriération importante. Dans quelques cas, il a fallu réanimer l'enfant ou bien on a noté un retard du cri.

AGE DE DECOUVERTE.— La plupart du temps les premiers signes se manifestent peu après la naissance et avant 2 ans, dans 20 % des cas avant 10 ans et rarement après 20 ans.

La découverte anatomique survient incidemment à tous les âges, de CRINIS : chez un nouveau-né mort à deux semaines de pneumonie, de LANGE : agénésie complète à 5 semaines ... Les cas extrêmes sont ceux de POTERIN-DUMONTE 72 ans, BANCHI 73 ans, SLAGER 76 ans, KIRSCHBAUM chez une femme de 84 ans.

Nous reproduisons ci-dessous les tableaux de SLAGER, KELLY et WAGNER. Ces tableaux concernent uniquement des cas authentifiés anatomiquement.

: Agénésie	: Nombre	: 15 ans	: Enfants	: Dg. autopsie	: Dg. chirurgie	:
:	: de cas	: ou plus	:	:	:	:
: -----	:	:	:	:	:	:
: Complète	: 86	: 47	: 34	: 82	: 4	:
: Partielle	: 33	: 19	: II	: 3I	: 2	:
: Non déter-	: 4	: ?	: ?	: 4	: 0	:
: minée	:	:	:	:	:	:
: -----	:	:	:	:	:	:
: Total	: 123	: 66	: 45	: 117	: 0	:

Sur ces 123 cas, dans 111 l'âge est indiqué.

: AGE	: Agénésie complète	: Agénésie partielle :
: 0 à 10 ans	: 31	: 11
: 11 à 20 ans	: 12	: 6
: 21 à 30 ans	: 10	: 5
: 31 à 40 ans	: 6	: 2
: 41 à 50 ans	: 6	: 1
: 51 à 60 ans	: 3	: 2
: 61 à 70 ans	: 3	: 0
: 71 ans et plus	: 3	: 1
: " Adultes "	: 7	: 2
: Non déterminé	: 5	: 3
: Total:	: 86	: 33

En cas de diagnostic par pneumo-encéphalographie, sur 50 compte-rendus tous étaient reconnus chez des enfants sauf trois.

Manifestations: Ce qui amène à consulter, c'est l'arriération mentale comme dans nos deux cas ou bien les crises d'épilepsie généralisée.

TROUBLES CONVULSIFS.-

L'épilepsie généralisée est observée de façon très courante ; parfois il s'agit de crises Bravais-Jacksoniennes de Petit Mal ou d'équivalents comitiaux, exceptionnellement Grand Mal ou Petit Mal sont associés. Par contre même si les troubles convulsifs n'ont pas attiré l'attention en premier lieu, ils surviendront dans le courant de l'observation dans une forte proportion de cas s'élevant à 60 %. Cette survenue

peut se produire de nombreuses années après le début des troubles, à 16 ans (cas 2 de DIVIDOFF et DYKE), à 10 ans et 18 ans dans deux cas de BANNWARTH ...

THIEFFRY et AICARDI, les premiers, ont décrit dans leur étude des spasmes en flexion chez le nourrisson leur survenue au cours de deux cas d'agénésie calleuse (voir p. 36). L'aspect des crises très particulier et révélateur dans ces cas mérite que l'on reprenne leur description générale. L'enfant est en décubitus dorsal ou tenu dans les bras de sa mère, se replie violemment en éclair sur le plan ventral, tête fortement fléchie, membres supérieurs repliés et en adduction poings fermés. La durée est brève, de quinze à trente secondes et les spasmes ont tendance à se répéter en série, flexion et relâchement se succèdent à quelques secondes d'intervalle, dix à vingt fois en moyenne. Le début est marqué par un cri bref et strident, ou par un hoquet ou une mimique rappelant le rire. Pendant la crise, possibilité de troubles vaso-moteurs ou de modifications oculaires.

La fréquence des accès est de l'ordre de quinze à vingt séries de spasmes par vingt quatre heures, une variante mineure est l'accès sans flexion tronc-cuisse.

Ces spasmes en flexion sont de plus caractérisés par des manifestations neuro-psychiatriques associées et par un tracé électro-encéphalographique tout particulier que nous étudierons au chapitre des manifestations électriques (dysrythmie majeure).

RETARD MENTAL.-

L'attention peut être attirée par des problèmes d'alimentation

enfantine, un retard pour dresser la tête, s'asseoir, se tenir debout ou marcher. L'arriération est souvent déjà reconnue avant l'époque du langage ou de la propreté. Nombre d'auteurs rapportent des retards du développement somatique associés mais ne donnent guère de précisions à ce sujet. Dans nos cas le développement statural et pondéral des fillettes correspondait à celui de leur âge. Le retard du langage est signalé fréquemment (1/3 des cas). Cas 2 et 3 de POSPIECH : incapacité de parler à 5 ans pour l'un, 11 ans pour l'autre. (Dans le cas de MAURER, à rapprocher, un homme de 33 ans avait une parole lente, monotone, manquant d'expression, palilalique et parfois explosive.)

Ce qui caractérise ce retard mental, c'est le plus souvent son atteinte massive, rendant les tests peu interprétables et se traduisant par un défaut d'intérêt pour le monde extérieur. Dans les cas de spasmes en flexions, un trait frappant dans l'histoire clinique de ces cas fut le changement soudain chez un enfant jusque là apparemment normal de l'adaptivité et de l'intérêt témoigné à l'entourage. Les nourrissons demeurent étendus dans leurs berceaux, inertes, le regard vague, insensibles aux stimulations.

AUTRES SIGNES REVELATEURS.-

Des céphalées persistantes peuvent être observées initialement, céphalées frontales précédant la survenue d'épisodes comitiaux, cas 2 de DAVIDOFF et DYKE, association retrouvée dans le cas de DERBYSHIRE et EVANS. Ce sont des céphalées si fréquentes et atroces qu'elles conduisent à l'hospitalisation d'un homme de 39 ans ayant des convulsions depuis l'âge de 5 mois dans le cas de BUNTS et CHAFFEE. La céphalée est également

révélatrice dans le cas 3 de STUHL et MORICE.

La circonstance de découverte a pu être suscitée par des troubles de la vision. BONNWARTH, atrophie optique associée à nyctagmus horizontal et rotatoire, STUHL et MORICE cas 4 baisse de l'acuité visuelle ...

Enfin le sujet peut consulter pour un trouble neurologique dominant : mouvements athésiques (BRENNER), hypertonie suggérant un caractère Parkinsonien (GOLDENSOHN, MAURER).

E X A M E N .-

Développement somatique.

Dans un peu plus de la moitié des publications, on ne relève pas d'autres troubles somatiques. Dans les autres cas, on est frappé par la somme des malformations associées.

Nous avons déjà entrevu (lors de l'étude anatomique) les modifications crâniennes :

- Hydrocéphalie (dont on avait voulu voir au début une cause possible de l'agénésie et dont la fréquence est faible),
- pseudo-microcéphalie (BANNWARTH et CARPENTER),
- craniosténose (CARPENTER)

Elles sont certainement moins intéressantes que les quelques cas où l'agénésie de la commissure calleuse accompagne l'hypertélorisme de GRIEG.

Cette déformation, décrite par GRIEG comme un syndrome, est caractérisée par un écartement marqué des orbites. On note : acrocéphalie ou oxycéphalie, synostose prématurée des os du crâne, développement

anormal du sphénoïde avec inversion des dimensions respectives des grandes et petites ailes. Les cas avec agénésie calleuse sont rapportés par le canadien DELAGE, chez un sujet de 57 ans et les autres par GOWAN et MASTER, DERBYSHIRE et EVANS (cas 2 de THIEFFRY et AICARDI : légère ébauche d'hypertélorisme). Les déformations de la selle turcique peuvent amener des troubles hypophysaires. DELAGE notait des orteils palmés, DERBYSHIRE des pieds bots. Cette manifestation qui semble une forme clinique de la dyostose craniofaciale, est considérée comme héréditaire dans certaines familles d'une manière dominante. Associée à une arriération mentale grave, l'affection se transmettait de façon récessive.

Les cas qui nous préoccupent notés toujours chez des arriérés n'atteignaient pas les ascendants, le sujet de 57 ans n'avait pas d'enfants, les deux autres étaient respectivement âgés de 19 mois et 6 ans. Il n'y a donc pas suffisamment d'éléments pour conclure si l'agénésie du corps calleux, associée à l'hypertélorisme ou à la maladie de CROUZON puisse dans ces cas se transmettre de manière dominante ou récessive.

- DAVIDOFF et DYKE, GOLDENSOHN ont rapporté deux cas de puberté précoce,
- BRENNER un myxoedème.
- La macroglossie a été notée quelques fois.
- CAMERON et NICHOLLS rapportent une malposition thoracique congénitale de l'estomac avec agénésie partielle du corps calleux.
- GROZ, chez un enfant mort-né, trouve en plus d'un corps calleux absent, une hernie diaphragmatique, une spina bifida, des anomalies des reins, des surrénales et de l'utérus.

- ECHTERWACHT et CAMPBELL, spina bifida,
- SHRYOCK et KNIGHTON ont décrit des difformités faciales, becs de lièvre, non-occlusion du palais, aplasie du nez, encéphalo-méningocèle,
- KIRSCHBAUM, chez un homme de 47 ans, décèle un mégacôlon, un testicule gauche ectopique, un adénome thyroïdien et des signes osseux évoquant une maladie de PAGET.
- Les déformations des membres, genu valgum, pieds creux ou plats sont retenus par BANNWARTH, CHUSID ...

PSYCHISME .-

Mises à part les découvertes fortuites d'agénésie dite muette, des troubles psychiques variables mais sévères sont apparents. L'agénésie du corps calleux n'entraînant pas d'anomalie psychique pour la majorité, c'est évidemment l'association à d'autres anomalies cérébrales qui est en cause.

Toutefois RUSSEL et REITAN estiment que cette "conclusion pouvait être prématurée si l'on considère les instruments de tests utilisés en aucun cas l'étude d'un malade avec agénésie du corps calleux n'a été faite avec des tests standardisés développés et validés pour la mesure des effets d'une atteinte cérébrale. Les tests utilisés ont été standardisés à l'origine pour mesurer la capacité psychique d'un échantillon normal et ne présentant pas d'altération cérébrale". Ils proposent à cet effet l'extension du test de HALSTEAD.

Le plus souvent, le développement intellectuel est perturbé, l'arriération mentale est sévère. Plus de la moitié des cas possèdent des coefficients intellectuels inférieurs à 20. L'arriération est pré-

sente dès la naissance ou sera remarquée dans les premières années. Les troubles du comportement où se détache souvent la note comitiale, sont associés. Les sujets sont instables, hyperactifs, volontiers agressifs; d'autres sont apathiques, suporeux.

L'arriération peut cependant aller jusqu'à la débilité légère et, dans quelques cas exceptionnels, être compatible avec une indépendance économique.

Tel est le cas 2 de DRUCKEMILLER. Le sujet accomplit un travail élémentaire dans la marine mais l'entourage note un caractère difficile et imprévisible. A la suite de l'examen, un neuro-chirurgien tente une opération pour " tumeur du corps calleux " mais ne relève rien d'important. Le patient fut rapidement déchargé de son service. Persuadé d'être porteur d'une tumeur crânienne inopérable, son anxiété lui interdit de poursuivre ses activités. Malgré la thérapeutique anti-convulsivante qui parvenait à contrôler complètement ses crises, son psychisme avait toujours été considéré comme " boiteux ". Signalons qu'il fut grandement soulagé en apprenant à la suite d'un nouvel examen, qu'il n'avait pas de tumeur au cerveau.

Dans ses deux cas, l'auteur ne donne pas les niveaux intellectuels de ses patients mais le cas 2 semble néanmoins inférieur aux intelligences dites limites.

Lorsque l'affection est reconnue chez l'adulte, et qu'une étude psychométrique est réalisée, elle dénonce en règle une profonde perturbation. DELAGE note un âge mental de six ans dans son cas chez un homme de 57 ans et le bas niveau général est attesté par les études de

BAKER et GRAVES.

KIRSCHBAUM rapporte le cas d'une femme qui atteignit l'âge record de 84 ans mais qui dut être hospitalisée à 53 ans. Elle avait séjourné déjà 30 ans dans les maisons de santé. Son irritabilité et son manque de soins augmentèrent à la ménopause. Elle n'avait pu aller plus loin au point de vue scolaire que les classes élémentaires. Bien orientée dans le temps et l'espace, elle ne pouvait donner son âge correct. Sa mémoire récente était meilleure que celle pour les faits passés. Elle était calme et satisfaite, aidait parfois à faire les lits.

Il nous semble intéressant de rapporter un résumé de la plus riche observation que nous possédions concernant un cas d'agénésie du corps calleux. C'est celle de GOLDENSOHN, CLARDY et LEVINE. Elle comporte une étude psychiatrique, psychologique et psychométrique et a été possible en raison du niveau marginal du sujet, atteignant un Q.I. de 80.

C'est celle d'une fille de 14 ans hospitalisée vers la fin de sa 11ème année pour excitation, troubles de l'attention, crises de colère, préoccupations sexuelles, scolarité défectueuse, incurie. Pas d'antécédents familiaux. Premiers mots à huit mois, se tient debout à un an, marche à 17 mois. Enurésie qui cède à 3 ans mais il arrive que la fillelette se mouille ou se salisse, par la suite, pendant tout le jour. Toujours sans soin, elle était encore incapable de s'habiller seule vers 5 ans. Avec le début des menstruations à 10 ans et 9 mois elle se plaint de céphalées frontales et de vertiges.

Depuis le début, en lui prête une personnalité sauvage et sottise. A partir de l'âge de deux ans, elle a de violentes colères souvent sans raison. Elle eut des expériences sexuelles précoces avec des hommes ou des garçons dès neuf ans. Ses intérêts sexuels se développèrent encore plus après sa puberté. A l'école, elle attire l'attention par son retard scolaire, son attirance marquée pour les garçons, sa conduite intolérable. Elle doit quitter l'établissement. Elle transite à l'Hôpital Bellevue où il est noté : un tableau typique d'hypomanie tel que nous n'en avons jamais vu chez un enfant si jeune.

Examinée à l'Hôpital Rockland, on trouve un bizarre tableau

mental. Habituellement excitée, on notait une activité monotone, étourdie, répétée, elle cherchait constamment à avoir des entretiens avec le psychiatre. Pendant ceux-ci, elle parlait sans arrêt et son cours associatif variait de façon fréquente et subite. Ces sautes étaient caractérisées par une certaine stéréotypie maniérée. Elle se redisait souvent et l'on avait l'impression que les idées sitôt évoquées et non reliées s'imposaient. Son visage était le plus souvent inexpressif malgré son discours impulsif et ses changements émotifs rapides.

Elle exprimait sans hargne des idées de revendication à l'égard des autres enfants mais parlait affectueusement de son entourage. Elle recherchait des filles plus jeunes qu'elle pour jouer car elle était souvent victime des fredaines de celles de son âge. Elle était terrifiée par les garçons qui avaient abusé d'elle alors qu'elle essayait de les éviter. Elle parlait librement de ses expériences sexuelles passées attachant le blâme aux mules impliquées.

Elle riait et criait pour un rien, son attention était faible et elle semblait manquer d'autocritique. Ses emportements fréquents étaient d'une intensité alarmante. Pendant ses épisodes, elle parcourait les couloirs en tous sens, tendue, son corps rigide, poussant des cris perçants et restant dans cet état jusqu'à devenir cyanosée.

L'étude des différents tests montre un bas et terne niveau surtout au STANFORD BINET, le ROBSCHARCH suggère la présence d'un état pathologique irréversible du cerveau.

En définitive, il s'agit d'un tableau évoquant celui d'une débile instable, incapable de soutenir son attention, avec des impulsions violentes. Age mental 9 ans et 10 mois, Q.I. 80, vocabulaire légèrement au-dessous de 12 ans.

RUSSEL et REITAN ont rapporté le cas d'une femme de 19 ans ayant présenté dans son enfance un retard mental évident. Absence du corps calleux objectivée par la ventriculographie, absence du I/3 postérieur de la faux du cerveau révélée à l'intervention. Batterie de test 3 mois après l'intervention.

Ces test comprenaient les indicateurs neuro-psychologiques de HALSTEAD, de WECHSLER-BELLEVUE, de HENMON-NELSON, de SHIPLEY-HARTFORD, de MINNESOTA et de RORSCHACH.

Ces auteurs insistent sur la valeur du test de HALSTEAD dont le profil a été établi au Laboratoire de HALSTEAD en utilisant un groupe de 45I sujets composé à la fois de déficitaires et de sujets de contrôle, testés sur une période approximative de 2 jours. Les résultats sont interprétés en fonction de 10 tests discriminatifs.

En comparant les résultats de leur malade, déficit important de l'intelligence biologique à ceux des lobectomisés frontaux, ils constatent des analogies à l'exception de 2 tests sur 10.

Le test I utilise une projection à choix multiple au moyen de 208 figures présentées successivement sur des écrans. Ces 208 figures sont divisées en 7 sous-tests. En variant la taille, la forme, la couleur, la position ... de ces figures, le contenu est changé avec la progression du test. Chaque sous-test a été organisé autour d'un principe simple (tel qu'une unité de position, couleur, taille ...) qui permet des réponses " correctes ". Si le sujet est capable d'abstraire le principe sous-jacent et de l'utiliser pour établir ses réponses dans le sous-test même lorsque les figures changent, ses erreurs seront faibles.

Aussi ce test nécessite des capacités d'analyse et de synthèse de différenciation et de généralisation où leur malade est déficiente, résultats qu'ils comparent à celui de la déficience de la pensée abstraite et conceptuelle rapportée GOLDENSONN et Coll. dans leur cas.

Le test II est la mesure d'un niveau critique de la fusion perceptive d'une oscillation lumineuse. Le système utilise une source électronique de lumière intermittente située dans une boîte insonorisée. Il comprend un système de régulation rapide de l'intensité et de la fréquence lumineuse. Leur malade opère la fusion à une hauteur de fréquence inhabituelle. La signification psychique de ces résultats est mise en question mais HALSTEAD trouve que les résultats différencient formellement les déficitaires et les sujets de contrôle. Cette épreuve apprécierait le pouvoir ou l'énergie intellectuelle d'abstraction, d'énergie pour exprimer son déficit d'abstraction.

Le test III est une mesure de la variabilité dans des essais successifs de fusion perceptive. Dans ce test, la malade a montré un niveau de variabilité très limité, fusionnant presque à la même fréquence pour des essais successifs.

Les tests IV - V et VI représentent les scores obtenus en utilisant le test de performance tactile de HALSTEAD. Le sujet, les yeux

bandés, ne peut en aucun cas voir le tableau ni les blocs. Le sujet range les blocs de sa main dominante à leur place adéquate, puis avec son autre main et finalement reprend la tâche une 3ème fois en utilisant les deux mains. Le bandeau ôté, on demande alors au sujet de dessiner le tableau avec ses blocs placés. Le sujet est noté sur le temps nécessaire pour placer les blocs, sur le nombre de blocs correctement reproduits et sur le nombre correctement localisés. Les composantes de ce test contribuent au facteur d'abstraction de HALSTEAD pour l'intelligence biologique. Dans ce test la malade déficitaire ne profite pas au cours de l'épreuve main gauche de l'expérience acquise lors de la première épreuve main droite.

Les tests VII et VIII représentent le sous-test de perception auditive (talent musical et test de perception verbale). Les résultats de leur malade sont ceux des lobectomisés frontaux.

Le test IX est le test de tremblement digital d'HALSTEAD qui mesure la rapidité de frappe de l'index de la main dominante. Leur malade montre un déficit supérieur à ceux des lobectomisés frontaux.

Le dernier test (test X) est le test mnésique du temps écoulé de HALSTEAD. Ce test consiste en l'estimation d'intervalles de 10 secondes à la suite d'une série d'essais au cours desquels le sujet observe l'aiguille d'une horloge qui fait 10 tours en 10 secondes. L'erreur commise par leur malade est dans des limites normales, par contre elle fait montre d'un déficit de la coordination visio-motrice.

Les mesures d'intelligence psychométrique à l'échelle de WECHSLER-BELLEVUE et le test de HENMON-NELSON donnent des quotients intellectuels respectivement de 61 et 60. L'échelle conceptuelle de SHIPLEY-HARTFORD donne un quotient conceptuel de 83 que SHIPLEY classe dans la catégorie légèrement douteuse. Le test compare le vocabulaire et des éléments abstraits et un mauvais résultat traduit par une note de vocabulaire supérieur.

Les études de la personnalité comprenaient le MINNESOTA, le RORSCHACH et le HALSTEAD. Le profil du MINNESOTA était caractérisé par des résultats élevés sur toutes les échelles, sauf l'échelle de masculinité-féminité. Le RORSCHACH est caractérisé par des signes de déficit organique. Le test des figures schématiques de HALSTEAD comprend 9 figures schématiques. On présente par ailleurs une liste de caractères tels que " gai " - " triste " - " beau " - " laid " et on demande de choisir la figure qui représente au mieux chaque caractère. HALSTEAD a trouvé en étudiant des groupes importants de traumatisés cérébraux, malades mentaux et des sujets de contrôle que chaque groupe présente une unité remarquable (bien au dessus du facteur de hasard). La malade donne alors des résultats très inhabituels et difficilement interprétables.

RUSSEL et REITAN concluent en insistant sur le déficit sévère de l'intelligence biologique qui leur semble correspondre dans leur cas à l'agénésie du corps calleux facteur principal.

Ainsi des tentatives en vue d'individualiser un tableau particulier ou un trouble déficitaire de certaines fonctions intellectuelles ont été réalisées mais elles se heurtent à des difficultés qui rendent leurs conclusions peu rattachables à une lésion organique unique et définie. Si séduisants que soient certains tests, ils ne peuvent répondre avec assurance à cette question.

Lorsque le diagnostic d'agénésie du corps calleux est porté chez le vivant, on constate le plus souvent déficit brut grave, inadaptivité et manque d'intérêt pour le monde extérieur mais le support de ces troubles est selon toute vraisemblance le manque de maturité globale de l'encéphale.

EXAMEN NEUROLOGIQUE .-

Outre les manifestations épileptiques qui réalisent leur gamme habituelle, on trouvera des troubles variés dans les deux tiers des cas.

- C'est l'hémiparésie avec ses signes d'accompagnement qui est la plus fréquemment mentionnée. Cas 1 de DAVIDOFF et DYKE, cas 1 et 2 de BANNWARTH, DERBYSHIRE et EVANS, POSPIECH cas 1, cas 2, ECHTERWACHT et CAMPBELL ...

- Paralyse faciale unilatérale, cas 2 KRUGER, cas 1 POSPIECH, SVATY et MASEK.

- Paralyse de la 111ème paire de BANNWARTH.

- Paraplégie spasmodique.

Des signes cliniques de lésions diffuses ou l'immaturité du névraxe sont rapportés, signe de BABINSKI uni ou bilatéral, dyskinésies, altération du tonus musculaire. Troubles de la coordination, de la marche, atteinte des champs visuels existent dans certaines observations mais aucun cas d'apraxie n'est décrit.

Cas 2 DAVIDOFF et DYKE : dysmétrie, adiadicocinésie, hémianopsie latérale homonyme. Augmentation des réflexes myotiques.

Cas 2 de BRENNER : Hypotonie; réflexes myotiques paresseux.

Cas 3 " " : Activité athétoïde, hypotonie.

Cas 5 " " : Nyctamus rotatoire et horizontal.

Cas de MAURER : Adiadocodinésie, tremblement, rigidité.

Cas de KUNICKI et CHOROBSKI : signe de BABINSKI bilatéral, ataxie, augmentation des réflexes myotiques, mouvements nyctagmiques des yeux.

Lente amyotrophie des extrémités droites dans un cas de HYNDMANN et PENFIELD.

Les troubles de la parole sont difficiles à rapporter au retard ou aux lésions associées.

Nombreux cas de strabisme divergent ou convergent.

Des ensembles symptomatiques groupant arriération et manifestations neurologiques peuvent être réalisés mais il ne se dégage aucune unité anatomo-clinique capable d'établir une entité morbide.

AGENESIES DITES MUTES.-

Nous emprunterons à SLAGER, KELLY et WAGNER leurs récentes statistiques en les complétant :

ABSENCE COMPLETE.

Auteur	Année de public.	Age du sujet	Remarques
WARD	1846	11 mois	
KLOB	1860	12 ans	Fille normale " Hait la musique "
CALORI	1873	17 ans	Sujet trouvé " anormal " par BANCHI
REEVES et COURVILLE	1938	19 ans	Sujet à l'école secondaire Mort subite traumatique; sans histoire.
MARCHAND	1899	20 ans	-
SEGAL	1935	24 ans	Absence de séparation hémisphérique - Découverte d'autopsie.
TEERIAKOFF et BALESTRA	1922	32 ans	Névrite familiale, rien d'autre.
MALINVERNI	1874	40 ans	Soldat normal. Cerveau 931 gr.
MEYER	1925	40 ans	Officier de marine. Mort subite. Découverte accidentelle.
EICHLER	1878	43 ans	Mort d'un carcinome du testicule.
HUDDLESON	1928	46 ans	Typographe - en plus lipome du corps calleux
MINGAZZINI	1897	51 ans	Sujet normal jusqu'à 50 ans
SEGAL	1935	55 ans	Découverte d'autopsie.
REEVES et COURVILLE	1938	59 ans	Journalier - Normal.

Auteur	Année de public.	Age du sujet	Remarques
BANCHI	1901	73 ans	
STOKER	1868	"Adulte"	Normal jusqu'aux dernières années de sa vie.
KLEINBERG	1911	"Adulte"	Troubles émotionnels.
SLAGER	1957	76 ans	Mort d'un cancer de l'estomac.

ABSENCE PARTIELLE

Auteur	Année de public.	Age du sujet	Remarques
PAGET	1846	21 ans	Servante "étourdie".
RANDACCIO	1874	24 ans	
BIRCH	1867	41 ans	
HIRSCHFELD			
VAN EPPS	1953	52 ans	Mort d'affection pulmonaire.
NOBILING-JOLLY	1869	58 ans	Cheminot intelligent.
MIRTO	1901	73 ans	

On peut ajouter à cette revue le cas publié en 1939 par de MORSIER et MOZER, cas d'agénésie complète du corps calleux avec troubles du développement de l'hémisphère gauche chez un sujet mentalement sain.

Ce sont les cas d'agénésie complète dépourvus de symptômes qui posent le problème du rôle du corps calleux normal. Nous analyserons

les différentes positions doctrinales qu'ils suscitent lors de nos conclusions.

On admet en général que dans ces cas les communications interhémisphériques existent mais empruntent une voie détournée (pilier antérieur du trigone et commissure blanche antérieure). Il semble alors que les aires associatives en cas d'agénésie complète sans malformations cérébrales associées se soient éveillées en fonction de cette situation.

Ces cas contrastent formellement avec les atrophies calleuses tardives qui entraînent toujours des troubles variés.

EXAMENS PARACLINIQUES

LES EXAMENS DE LABORATOIRE largement pratiqués livrent des aspects s'écartant peu de la normale. Sang, urines n'apportent pas d'éléments dysmétaboliques. Le BORDET-WASSERMAN est régulièrement négatif. L'augmentation de la pression intra-cranienne est remarquée par REEVES et SAVITSKI et SPINELLI ; PALMGREN et JONSELL sont les seuls à déceler des anomalies dans le L.C.R.

PNEUMOENCEPHALOGRAPHIE.-

Les traits cardinaux de l'encéphalogramme dans l'agénésie du corps calleux rassemblés par DAVIDOFF et DYKE sont largement cités et considérés comme pathognomoniques. Ce sont :

- 1°.- Séparation très nette des ventricules latéraux.
- 2°.- Forme angulaire des limites supérieures et dorsales des ventricules latéraux (de profil) tandis que leur bord interne est concave.
- 3°.- Dilatation de la partie caudale des ventricules latéraux.
- 4°.- Elongation des trous interventriculaires.
- 5°.- Extension dorsale et dilatation du 3ème ventricule.
- 6°.- Disposition radiaire des sillons de la surface cérébrale interhémisphérique autour du toit du 2ème ventricule et extension des sillons dans la zone habituellement occupée par le corps calleux.

HYNDMANN et PENFIELD considèrent l'aspect " bicorné " des corps des ventricules latéraux, la séparation symétrique des ventricules latéraux, la dilatation et le déplacement dorsal du troisième ventricule

comme les signes majeurs permettant d'affirmer le diagnostic.

CARPENTER et DRUCKEMILLER dans leur statistique sur 45 cas avec PEG notent les fréquences suivantes :

1 .- <u>Séparation marquée des ventricules latéraux</u>	35
2 .- <u>Forme angulaire des limites supérieures et dorsales des ventricules</u>	23
3 .- <u>Concavité des bords internes des ventricules latéraux</u>	15
4 .- <u>Dilatation des cornes postérieures</u>	26
5 .- Elongation des trous interventriculaires	8
6 .- <u>Extension dorsale et dilatation du troisième ventricule</u>	36
7 .- Disposition radiaire des sillons de la surface interhémisphérique	6
8 .- Dilatation des espaces cérébraux subarachnoidiens. Atrophie corticale diffuse.	6
9 .- Dilatation assymétrique des ventricules latéraux.	8
10 .- Dilatation des cornes temporales des VL	2
11 .- Hydrocéphalie	4
12 .- Ventricule latéral impair (mais cornes temporales et occipitales paires).	

Dans chaque cas, tous les critères de DAVIDOFF et DYKE ne sont pas trouvés dans leur totalité. Les traits les plus souvent rapportés correspondent à 1, 2, 3, 4 et 6 et c'est sur eux que le diagnostic est fondé dans la plupart des cas.

Notons que l'élongation des trous interventriculaires et la disposition radiaire des sillons sur la face interne de l'hémisphère bien que hautement évocateurs de l'anomalie sont de fait peu rencontrés

sur l'encéphalogramme. Ils requièrent en effet le recours à une excellente technique et nécessitent des observateurs très expérimentés pour les interpréter.

STUHL et MORICE rapportent 9 cas de malformations ventriculaires par agénésie commissurale diagnostiqués radiologiquement.

Dans leurs 5 cas d'agénésie du corps calleux, le trait caractéristique leur semble être le ventricule médian surnuméraire, allongé dans le sens vertical, à contour régulier, séparé des ventricules latéraux. Net en position occiput plaque, oblique, il est moins net en position front plaque et, selon que son image en haricot s'étende plus ou moins en arrière : ils définissent le degré de l'agénésie. Dans trois de ces cas, ils notent l'association à une porencéphalie.

Leurs autres cas correspondent à une agénésie du corps calleux et d'un hémiseptum, deux cas avec agénésie calleuse et du septum qu'ils définissent par une communication large entre les ventricules latéraux réalisant un seul large ventricule médian et enfin un cas d'agénésie complète du système commissural, corps calleux, septum lucidum et trigone, les 2 ventricules latéraux ne forment plus qu'un seul ventricule médian communiquant avec le troisième.

Le problème du diagnostic radiologique de la variété d'agénésie partielle ou complète est discuté. GOWAN et MASTEN considèrent l'absence d'élongation des trous interventriculaires comme un signe d'agénésie partielle. Si cela était, la plupart des cas publiés feraient partie de cette catégorie.

Dans trois cas d'agénésie partielle présentés par HYNDMANN et

PENFIELD, le troisième ventricule était dilaté et ascensionné de façon particulière. Dans leurs cas 3 et 5, la portion caudale du troisième semblait se recourber en avant au-dessus du niveau des ventricules latéraux (de profil). C'est pour eux, une agénésie du splenium, aucune extension dorsale de la portion rostrale du V3 n'étant possible à cause du genou et du corps antérieur rudimentaire. POSPIECH, un des rares auteurs à avoir rapporté le diagnostic d'agénésie complète et partielle du corps calleux pendant la vie et plus tard confirmé ses vues sur la table d'autopsie soutient les conclusions de HYNDMANN et PENFIELD.

HEUYER et FELD ont récemment rapporté deux cas d'hypertrophie du récessus suprapinéal diagnostiqués par pneumographie cérébrale. Le récessus suprapinéal dessine sur les profils une volumineuse saillie globuleuse qui s'enfonce dans la région épitalamique postérieure et surplombe la région tectale. Ils estiment que cette image pourrait correspondre à une agénésie du splenium calleux ; malformation qui se constituerait entre le troisième mois de la vie intra-utérine (formation de la toile choroidienne du troisième ventricule) et le cinquième mois (migration antéro postérieure du corps calleux par dessus le toit du troisième ventricule).

L'agénésie complète du système commissural, corps calleux, septum et trigone est une grave anomalie qui dans la classification de BRUCE survient avant la 3ème semaine de la vie foetale. Elle détermine un V3 en général dilaté modérément ; les ventricules latéraux sont réunis en un seul ventricule impair, médian, large et symétrique sans séparation septale, par contre les cornes occipitales, les carrefours

et les cornes temporales conservent leur aspect habituel. Il existe fréquemment d'autres anomalies décelées à la pneumographie. L'atrophie cérébrale est habituelle, objectivée par une dilatation ventriculaire importante pouvant intéresser tantôt la région frontale tantôt l'ensemble du système ventriculaire. Souvent les espaces sous-anachoroidiens sont considérablement élargis. Ceci rejoint les cas de STUHL et MORICE, confirmés par ceux de BANNWARTH (6 cas), GOLDSTEIN et RIESE, HINRICHS et BECK, THIEFFRY et coll. (12 cas).

La présence de kystes parenchymatux, en plus de l'agénésie, a été rapportée à maintes reprises, 6 cas de REEVES, BANNWARTH, BUNTS et CHAFFEE, SVATY et MOSEK. Le cas de FOESTER est le plus inusuel, diverticule du V3 avec agénésie complète ; enlevé chirurgicalement son ablation fut suivie par la disparition des crises du type BARAIS-JACKSON.

On retrouve souvent une dilatation des ventricules latéraux témoins d'une atrophie cérébrale. THIEFFRY et coll. rapportent dans un cas une atrophie frontale localisée avec signes osseux d'hyperostose. L'étude des sillons corticaux peut révéler une atrophie corticale bilatérale ou unilatérale.

LA RADIOGRAPHIE DU CRANE sans préparation, sous les diverses incidences apprécie d'éventuelles calcifications ultracrâniennes et surtout les anomalies morphologiques.

L'ANGIOGRAPHIE CÉRÉBRALE est pratiquée en vue de déceler d'éventuelles lésions embryonnaires vasculaires.

MAURER, dans un cas diagnostiqué au préalable par PEG, observe une augmentation de volume de la cérébrale antérieure droite et des

artères péricalleuses mais dans des limites normales. TARLOV et ROSENBERG pratiquent une artériographie chez un enfant de 17 mois hydrocéphale, qui meurt après l'épreuve. L'autopsie révèle une agénésie que n'avait pas suggérée les artériogrammes. CARPENTER et DRUCKEMILLER dans un de leurs cas ne notent point d'aspects pathologiques.

SANTAGATI a noté une cérébrale antérieure tortueuse et une absence de calloso-marginale.

KOHLER et LEVY rapportent dans leur cas 2 une absence de cérébrale antérieure qui leur semble remplacée par un groupe frontal ascendant sylvien.

Les aspects angiographiques les plus importants retenus par ces auteurs sont:

- ascension verticale de l'artère cérébrale antérieure dans sa première portion, avec brusque angulation à un niveau plus bas que le trajet habituel,
- sinuosité anormale de cette même artère qui n'est plus appuyée sur le corps calleux,
- déformation de la veine de Galien.

Remarquons toutefois que chez l'individu normal l'artère cérébrale antérieure est parfois plus développée que sa symétrique et peut même la suppléer.

ELECTROENCEPHALOGRAPHIE.

Les enregistrements électroencéphalographiques sont peu souvent joints aux publications anglo-saxonnes pour agénésie et ceci ne peut manquer d'être surprenant si l'on considère la fréquence des désordres

convulsifs. CARPENTER et DRUCKEMILLER en colligent quatre auxquels ils ajoutent leurs deux cas personnels. En France, citons les travaux de GASTAUT, ROGER et BADIER, STUHL et MORICE, LERIQUE-KOECHLIN, MISES. En Italie, ceux de DURANT et PISTONE. Dans nos deux cas, les E.E.G. ont été pratiqués par le Dr. J. LEBASCLE.

Les enregistrements montrent soit des tracés dans les limites de la normale, soit des décharges de haute amplitude, avec une activité de base normale ou ralentie, caractéristiques des troubles convulsifs.

Les cas de DERBYSHIRE et EVANS, GOLDENSOHN, CLARDY et LEVINE, BUNTS et CHAFFEE montrent une activité mal synchronisée dans la région occipitale. Dans notre premier cas le rythme de base occipital est à 8-9 c/s, réagit partiellement à l'ouverture des yeux et a tendance à diffuser parfois dans les régions prérolandiques. Il est sensiblement en rapport avec celui des enfants normaux du même âge.

STUHL et MORICE rapportent l'examen électro-encéphalographique dans 6 cas. Trois tracés montrent des altérations généralisées. Cas 2 : crises d'épilepsie généralisée et B.J. - Cas 3 : épilepsie généralisée tardive. - Cas 9 : narcolepsie avec syndrome infundibulo-tubérien. L'E.E.G. montre des ondes lentes prédominant à gauche dans leur cas 8, chez qui existait une hémiparésie droite avec troubles de la parole.

GASTAUT en 1951 rapporte un cas d'agénésie partielle, vérifiée par la suite anatomiquement (corps calleux réduit à une très petite formation antérieure) chez un épileptique ancien de 27 ans.

" Un rythme thêta à 5-6 cycles/sec. bilatéral sur toute l'étendue du scalp. Bouffées fusiformes d'ondes delta 2 c/s dans les régions préfrontales polaire et supérieures des deux hémisphères. Les décharges de pointes n'occupent pas une région précise de l'hémisphère gauche mais surviennent à quelques secondes d'intervalle tantôt dans les régions antérieures, tantôt dans les régions moyennes, tantôt postérieures mais non occipitales. Par les dérivations de triangulation coronale dans les régions fronto-polaire, frontale inférieure, temporale moyenne, les décharges de pointes se transmettaient, bien qu'atténuées sur la région symétrique du côté opposé. Dans les régions rolandiques et pariétales, décharges strictement gauches sans transmission contralatérale. "

Il conclut que " la répartition bilatérale synchrone des rythmes de fond dans les régions dépourvues de corps calleux est une preuve de la régulation sous-corticale de l'électrogenèse et l'importance des commissures dans les décharges corticales d'un hémisphère est appuyée par le défaut de transmission des décharges de la région déconnectée par l'agénésie ".

Rappelons que le tracé de notre cas 2 montrait des images caractéristiques d'un Petit Mal méso-diencephalique.

On peut rapprocher de ces faits l'expérimentation animale, KOPELOFF, ERICKSON, de CURTIS et les constatations neurochirurgicales de VAN WAGENEN ; ce dernier insiste sur le rôle des fibres calleuses dans l'épilepsie généralisée et proposait même des interventions (section

Pour CARPENTER et DRUCKEMILLER, l'association fréquente à la porencéphalie ne permet pas une interprétation correcte.

Lorsque l'agénésie est découverte à l'occasion de l'examen d'un nourrisson présentant des spasmes en flexion ou un autre trouble comitial on mettra parfois en évidence un tracé électro-encéphalographique tout à fait désorganisé appelé hypsarhythmie par GIBBS ou dysrhythmie majeure par GASTAUT. L'amplitude est très grande, de 200 à 600 μ V, en général. L'activité de base désorganisée : rythme lent de fréquence delta, parfois thêta lente, très polymorphe, non synchrone dans les

diverses dérivations. Sur le tracé de fond apparaissent des pointes extrêmement fréquentes, rapides et lentes, isolées ou groupées en poly-pointes. A l'ouverture des yeux pas de réaction d'arrêt net ; la stimulation lumineuse intermittente n'a pas d'action activante. La dysrythmie n'est parfois pas absolument continue mais interrompue par des intervalles de tracé plat ou peu volté.

Le cas 3 de DURAND et PISTONE est particulièrement remarquable : sans symptôme neurologique ni trouble psychique. Le tracé est normal et seule une dysrythmie diffuse et généralisée se déclenche à l'hyperpnée.

Ainsi, de fréquentes perturbations des tracés seront enregistrées. Elles apparaissent nettement sous la dépendance de la comitialité qui survient au cours de l'évolution de l'agénésie du corps calleux dans la proportion de 60 %. L'anomalie ne détermine pas de troubles électro-encéphalographiques particuliers.

L'EVOLUTION.-

Sous l'effet du traitement symptomatique, on peut voir les crises convulsives diminuer de fréquence ou même disparaître. L'évolution mentale est dans la règle très mauvaise. Les signes neurologiques déficitaires persistent. On ne note pas de poussées. La longévité, fonction des malformations physiques associées, du degré de perfectionnement, est faible comme souvent en cas d'arriération.

Une proportion non négligeable d'enfants morts-nés est constatée, beaucoup mourront avant la deuxième année. La longévité moyenne,

telle qu'elle ressort des tableaux de SLAGER n'excède pas 30 ans.

Quelques sujets cependant atteignent un âge respectable et sont manifestement emportés par une affection intercurrente. C'est à leur propos qu'on avance le plus d'arguments en faveur de l'agénésie du corps calleux dépourvue de symptômes.

LE DIAGNOSTIC et LA CONDUITE THERAPEUTIQUE

La clinique n'est d'aucun secours. Il n'y a pas d'indices héréditaires ou de syndrome défini.

On peut remarquer que le plus souvent le diagnostic a été porté sur des sujets traités dans des services psychiatriques, ainsi en était-il dans tous les cas de VERGA, de GIBSON et THOMSON et de beaucoup d'autres ...

La preuve d'une agénésie calleuse ne résout pas le problème étiologique d'une arriération mentale. En effet les malformations ventriculaires sont assez souvent associées à des atrophies corticales, des malformations des circonvolutions, des hydrocéphalies ; de plus, les altérations cellulaires, les persistances de dispositions embryonnaires peuvent coexister. Dans ces cas, c'est le déficit global du cortex qui est à la base du dysfonctionnement.

L'affection peut stimuler une encéphalopathie. Des signes d'hypertension intra-cranienne, une épilepsie tardive peuvent suggérer une néoformation intracrânienne.

L'électro-encéphalographie et l'artériographie sont insuffisantes et en définitive, c'est l'encéphalo-pneumographie qui permettra de reconnaître l'agénésie du corps calleux après élimination des autres malformations du plan sagittal interhémisphérique.

Dans leurs " cas variés ", CARPENTER et DRUCKEMILLER se complaisent à relever malicieusement les publications d'encéphalographies comportant les signes indiscutables codifiés par DAVIDOFF et DIKE et où

les auteurs, remarquant pourtant la bizarre apparence des clichés se contentaient d'un diagnostic d'oligophrénie ...

Il arrivait jadis que l'on prit les images d'agénésie pour un kyste du septum lucidum ou un cavum du septum et du ventricule de VERGA. Ce diagnostic erroné conduisit DAVIDOFF et DYKE, puis PÉNFIELD et HYNDMANN à intervenir malencontreusement. Ce sont leurs études rétrospectives qui aboutirent à codifier l'aspect radiologique.

L'espace occupé par le kyste entre les ventricules latéraux cause souvent une séparation symétrique des cornes et des corps des ventricules latéraux, habituellement une excavation médiane et une séparation des cornes antérieures.

Le " kyste " ne sera objectivé par l'air que s'il communique avec le système ventriculaire ; dans ces cas, il vaut mieux parler de cavum du septum - cavité injectée par la pneumographie trouvé au sein d'un septum lucidum élargi - en réservant le terme de kyste aux cas où le septum souvent très élargi, à parois convexes ne s'injecte pas lors de l'examen.

En cas de cavum du septum, entre des ventricules latéraux dont l'aspect morphologique est respecté s'inscrit une cavité injectée par le gaz, large de quelques millimètres à parois latérales rectilignes ou à peine convexes. Le plafond de la cavité est au même niveau que la limite dorsale du ventricule latéral. Le troisième ventricule se projette sous cette cavité médiane. De profil une plage plus transparente en tonalité occupe la situation répondant au septum.

Le cavum de VERGA ou 6ème ventricule occupe une situation mé-

diane en arrière du cavum du septum auquel il est toujours associé. Au point de vue anatomique il est situé entre le corps calleux et les filtres de la ligne du trigone. Il apparaît radiologiquement sous la forme d'une cavité injectée d'air triangulaire à base inférieure faiblement convexe. Elle se projette en superposition sur le cavum du septum. Sa limite supérieure dorsale est à un niveau inférieur à celui du plafond des ventricules latéraux, son plancher déborde en bas le toit du 3ème ventricule. De profil, image de virgule dont l'extrémité antérieure atteint presque les trous de MONRO et dont la grosse extrémité postérieure ne déborde pas en arrière le toit du 3ème ventricule.

Si le cavum communique largement avec le 3ème ventricule, il est impossible d'apprécier l'ascension et la dilatation de ce dernier et HYNDMANN et PENFIELD insistent alors sur le fameux aspect bicorné des ventricules latéraux.

Le kyste du septum est rare. Il provoque souvent l'oblitération des trous de MONRO et entraîne alors volontiers des crises convulsives. Les ventricules latéraux sont dilatés par oblitération des trous de MONRO ou de l'aqueduc, en dehors de cette éventualité leur morphologie est conservée. On constate un écartement uniforme des bords internes des ventricules latéraux qui sont séparés sur la ligne médiane par une bande opaque d' $1/2$ cm et plus. Ces bords sont le plus souvent réguliers parfois légèrement asymétriques mais sans bosselures. De profil on devine souvent en tonalité une plage faiblement opaque à limites dégradées dont la forme et la situation répondent à celles du septum anatomique.

Cet aspect est suffisamment indicateur pour conclure. En effet

l'agénésie du corps calleux donne une image comparable en raison de l'espace séparant les faces internes des ventricules latéraux mais dans le kyste du septum le troisième ventricule est nettement séparé des ventricules latéraux et on n'observe jamais l'aspect bicorné caractéristique.

DANDY a trouvé que la plupart des grands " kystes " découverts à l'autopsie communiquent avec le système ventriculaire par une ou plusieurs ouvertures dans le 3ème ventricule ou les ventricules latéraux. Ces ouvertures dont la taille et le nombre sont variables, la position inconstante, dont les bords sont déchiquetés et inégaux ont peu de chance d'être préformés.

La citerne interventriculaire est une anomalie anatomique du système cisternal. C'est une cavité qui fait suite à la citerne de la veine de GALIEN ; elle est située entre le trigone en haut et la toile choroidienne supérieure du 3ème ventricule en bas. Elle se termine en s'effilant au niveau de la queue du septum et des piliers antérieurs du trigone. Virtuelle à l'état normal, elle peut réaliser parfois une cavité pathologique de taille variable.

Le cliché de profil est évocateur : plage gazeuse en virgule ou en massue, oblique en arrière et en bas à grosse extrémité postéro-inférieure et à convexité supérieure. Son extrémité antérieure est à un centimètre environ en arrière des trous de MONRO, elle s'incurve en arrière et en bas pour se terminer dans la citerne de la grande veine de GALIEN. En bas, elle est distincte du troisième ventricule.

Sur les clichés de face, une ombre gazeuse triangulaire ou

trapèzoidale se projette à la hauteur du septum lucidum.

L'image radiologique se différencie très peu de celle d'un cavum de VERGA. Mais la citerne interventriculaire s'injecte seulement à l'encéphalographie gazeuse et non à la ventriculographie. D'autre part le cavum de VERGA est toujours associé à un cavum du septum.

Pour ZELLWEGER il s'agirait de la conséquence d'une hypoplasie de la partie postérieure du corps calleux, mais pour THIEFFRY et coll. on pourrait évoquer un processus d'hydrocéphalie externe consécutif à une hémorragie méningée ou une méningite ayant distendu les citernes de la base. Des lésions cérébrales sont fréquemment associées. Le tableau est celui d'une arriération sévère, crises convulsives, la survie est courte.

Le ventricule unique dû à l'absence congénitale de septum lucidum, soulève le problème des déchirures du septum au cours de l'hydrocéphalie et celui de l'hydranencéphalie, une partie plus ou moins importante du cerveau est absente remplacée par une cavité souvent asymétrique occupant la presque totalité de la boîte crânienne dilatée ; on ne reconnaît plus alors la morphologie du système ventriculaire supratentoriel.

En faveur d'une tumeur de septum, exceptionnelle chez l'enfant, on avance la distorsion écartant de façon irrégulière les bords internes des ventricules latéraux alors que dans le kyste les limites sont nettes ; mais la distinction est délicate.

Quant aux tumeurs du corps calleux, elles peuvent s'objectiver par séparation et distortion symétrique des ventricules latéraux

sans déplacement global latéral du système ventriculaire, une image lacunaire localisée à bords bien tranchés des limites dorsales de l'un ou des deux ventricules latéraux, un des deux ventricules latéraux peut ne pas être injecté, distorsion des sillons et circonvolutions de la surface hémisphérique, déformation et oblitération de la partie antéro-supérieure du troisième ventricule.

Nous ne reviendrons pas sur les aspects cliniques à l'origine des discussions sur le syndrome calleux envisagé plus haut. Insistons cependant sur la fréquence des lipomes associés.

LA CONDUITE THERAPEUTIQUE.-

Celle-ci consistera en médications symptomatiques, neuro-plé-
giques, anticonvulsivants, opothérapie. L'assistance aux épileptiques et aux arriérés tendra à leur fournir les moyens d'utiliser au maximum leurs potentialités et à améliorer leur intégration.

Notre cas I avait paru sensiblement amélioré après ventricu-
lographie. On peut comparer ce résultat à la pneumothérapie cérébrale
par encéphalographie gazeuse dont on a montré l'effet favorable sur les
oligophrénies s'accompagnant de crises d'épilepsie.

Dans un de leurs cas, STUHL et MORICE décrivent un effet in-
téressant de la radiothérapie pénétrante chez une malade de 40 ans qui
présentait une épilepsie tardive généralisée et des troubles d'hyper-
tension intracrânienne. La radiothérapie agirait en freinant l'hyper-
sécrétion de LCR, phénomène de décompensation **tardive** dans ce cas.

L'EXPLORATION.-

L'exploration chirurgicale est déconseillée même en cas de

lipome associé.

Dans neuf cas que nous avons pu réunir, les résultats sont presque toujours néfastes, l'intervention le plus souvent décidée sur la base d'un diagnostic erroné. Ainsi ce malade opéré pour " tumeur cérébrale ", qui présenta en outre une anxiété lui interdisant toute activité une hémiparésie gauche modérée, un nyctagmus dans le regard extrême droit ou gauche, une limitation du regard supérieur.

CONCLUSIONS

Notre étude a porté sur 189 cas d'agénésie du corps calleux connus auxquels nous avons adjoint nos propres cas.

L'agénésie du corps calleux est capable d'affecter divers aspects anatomiques ; le plus fréquemment décrit est celui correspondant à une agénésie complète avec absence du septum pellucidum. Lorsque l'agénésie est partielle, elle peut intéresser une plus ou moins grande partie de la commissure mais, en général, le genou persiste.

L'anomalie sera d'autant plus importante qu'elle est survenue à une époque plus précoce de la vie foetale. Son importance est déterminée par le schéma de BRUCE. L'agénésie du corps calleux n'est finalement qu'une des variétés des dysgénésies totales des commissures interhémisphériques ou même une des formes anatomiques du trouble du développement de la lame terminale.

En cas d'agénésie complète du corps calleux, le faisceau calleux longitudinal, inconstant, représenterait des fibres qui, primitivement, devaient emprunter le corps calleux. Certains auteurs ont noté qu'en cas d'incomplète séparation interhémisphérique, certaines fibres réussissent à relier les deux hémisphères malgré l'absence de structure calleuse. Peut-on parler d'indépendance facultative des constituants rudimentaires du corps calleux ?

Le problème de l'agénésie qualifiée de primaire ou bien résultant d'une atrophie secondaire au cours de la vie foetale est souvent difficile à trancher : il est rendu ardu par l'existence d'anoma-

lies associées et surtout par le fait que les causes incriminées sont identiques.

Parmi les nombreuses causes susceptibles d'entraîner l'agénésie du corps calleux, les lipomes sont retrouvés assez souvent (LIST, HOLT et EVERETT : 10 cas dans la littérature en 1946). KIRSCHBAUM incrimine la porencéphalie car la porencéphalie associée n'est pas rare. Du reste le manque de développement du corps calleux laisse une fente entre les hémisphères qui rappelle une lésion porencéphalique. Les sillons perpendiculaires et radiaires convergeant vers le ventricule sont comparables à ceux qu'on observe autour des porencéphalies primitives. Pour cet auteur, l'agénésie du corps calleux pourrait être considérée comme une lésion porencéphalique interhémisphérique.

Mais, pour MARBURG, cette hypothèse ne peut pas être retenue, la porencéphalie n'est pas une lésion précoce alors que le défaut de développement calleux apparaît très tôt au cours de la vie intra-utérine.

Pour cet auteur, un type d'agénésie provient d'un trouble primitif de l'ébauche calleuse ; il reprend le terme de telencephaloschisis proposé par de MORSIER et MOZER et parce que la cyclopie et l'arhinencéphalie sont dans le même groupe : telencephaloschisis restricta. Ensuite, la fermeture de la lame antérieure étant identique à celle de la lame postérieure, on peut parler de dysraphie antérieure par analogie avec le terme que WENNEBERG et FOCH proposent pour les troubles de la lame postérieure.

Il affirme que les cas où le trouble est dû à un arrêt du développement (lésions vasculaires, inflammatoires, hydrocéphalie ou

porencéphalie) sont tous secondaires et se développent alors au cours de la seconde moitié de la vie foetale.

FELD a bien étudié au cours de la morphogénèse les influences d'induction échangées entre le squelette et le névraxe, variables selon le stade de différenciation. Au stade initial de gastrula les dérivés mésodermiques ont une influence dans la morphogénèse primitive du système nerveux. Dans un deuxième stade, c'est le névraxe qui contrôle la différenciation du squelette axial. La dernière étape est caractérisée par l'influence déterminante des os du crâne et de la face sur le développement morphologique de l'encéphale.

Les processus dysgénétiques ne constituent pas durant l'embryogénèse des altérations limitées, ni dans le temps ni dans l'espace. " L'embryon dysgénétique n'est pas une mosaïque additionnelle ; il est l'expression dynamique d'une chaîne d'interactions formatives " (Van BOGAERT cité par FELD).

Ainsi la dysraphie osseuse peut être accompagnée d'une dysraphie encéphalique par processus dysembryo-plastique en chaîne et dans d'autres cas les malformations craniennes associées à des malformations cérébrales reconnaissent le même agent tératogène.

L'agénésie du corps calleux résulte d'un trouble du développement embryologique et apparaît comme non héréditaire ni familial chez l'homme ; elle a pu être trouvée comme transmissible chez une espèce de souris. Il serait intéressant d'essayer de déterminer si dans les cas d'association à l'hypertélorisme de GRIEG, affection héréditaire dans certaines familles, l'agénésie du corps calleux se transmettrait égale-

ment d'une manière dominante. Mais dans le faible nombre de cas que nous avons relevés, ne figurait point l'étude des ascendants ou des descendants.

Il n'existe pas de syndrome correspondant à l'agénésie du corps calleux.

Les symptômes initiaux apparaissent avant deux ans dans plus de la moitié des cas et avant dix ans dans un quart des cas. Les manifestations attirant l'attention sont l'arriération mentale ou l'épilepsie généralisée. Mais dans 60 % des cas, on notera la survenue de désordres convulsifs le plus souvent du type BRAVAIS-JACKSONIEN au cours de l'évolution. Les troubles somatiques en particulier neurologiques sont inconstants et variables. C'est l'hémi-parésie qui a été le plus souvent notée.

Les troubles psychiques ne peuvent s'identifier à ceux du syndrome calleux classique. L'arriération est grave dans la majorité des cas ; rarement du niveau de la débilité. Il est exceptionnel de voir les sujets atteindre une indépendance économique ; des troubles du comportement du type comitial sont associés.

Dans 25 cas vérifiés anatomiquement, on n'a point relevé de troubles psychiques pendant la vie des sujets. Il est remarquable de constater que si l'expérimentation n'est pas interprétable, par contre les sections neuro-chirurgicales même complètes de la commissure ne déterminent pas de troubles résiduels chez l'homme.

Ces faits ont conduit BAKER et GRAVES à nier totalement l'...

existence du syndrome défini du corps calleux défendu par certains auteurs. D'autres auteurs, bien que ne reconnaissant pas le syndrome calleux, maintiennent que l'absence ou la destruction de la commissure doit entraîner des troubles neurologiques et psychiatriques. Un troisième groupe, et parmi eux SLAGER, soutient qu'aucun signe déficitaire ne résulte de l'absence ou de la destruction du corps calleux.

Pour ces derniers, la fonction du corps calleux est apparemment telle qu'un adulte peut bien vivre une existence normale sans troubles moteurs tout en étant dépourvu de cette structure. Les troubles épileptiques ou l'arriération mentale qui sont souvent cités surtout chez l'enfant sont probablement dûs aux anomalies associées.

Les cas d'agénésies dites muettes ont été critiqués par RUSSEL et REITAN qui arguent qu'aucun de ces sujets n'a été soumis au cours de leur vie à un véritable examen psychologique adapté à la mesure d'une atteinte cérébrale. Ils proposent en ce sens l'extension du test d'HALSTEAD apparemment séduisant. On peut remarquer que la plupart des observations rapportées à des sujets normaux sont très sobres en détails relatifs au passé des sujets, beaucoup émanent d'auteurs anciens. Parfois des troubles du comportement assez bizarres y sont même décrits (KLOB, CALORI, PAGET). Lorsque le sujet occupe un emploi, il s'agit en règle de métiers peu qualifiés (servante, cheminot, journalier). Mais des cas authentiques d'agénésie du corps calleux ont été découverts chez des sujets d'intelligence normale voire chargés d'importantes responsabilités (MEYER) ceci semble infirmer les hypothèses de RUSSEL et REITAN.

Dans 85 % des cas connus, la malformation a été décelée chez des sujets présentant de profondes perturbations psychiques. Dans ces cas, il est vraisemblable que c'est l'ensemble des lésions associées de l'encéphale, son manque de maturité, qui doivent être incriminés, l'agénésie du corps calleux n'étant qu'un des éléments de la dysembryopathie.

Le nombre de cas connus demeure faible mais, pour SLAGER, l'agénésie pure du corps calleux étant muette, son diagnostic est, de ce fait, laissé au hasard alors que les cas avec signes déficitaires qu'il estime occasionnels entraînent automatiquement des investigations encéphalographiques.

Le diagnostic d'agénésie du corps calleux peut ne plus être une découverte fortuite. Il peut être porté chez le vivant en utilisant l'encéphalographie. Dans les centres où un grand nombre d'exams encéphalographiques sont effectués la plus forte proportion trouvée est de trois cas pour mille exams. Les critères encéphalographiques les plus fréquemment trouvés sont dans l'ordre, la dilatation du troisième ventricule et son extension dorsale, la séparation marquée des ventricules latéraux, la dilatation des cornes postérieures, la forme angulaire et l'aspect concave des bords internes des ventricules latéraux.

Les aspects angiographiques : ascension verticale de l'artère cérébrale antérieure dans sa première portion, sinuosités de cette artère, déformation de la veine de GALIEN - sont inconstants.

Les tracés électro-encéphalographiques sont:

- soit normaux, en général chez les sujets aux troubles neurologiques ou psychiques peu marqués - soit évocateurs de la comitialité : comitia-

lité sous-corticale, méso-diencéphalique qui peut être diffuse, du type hypsarythmie - mais l'hypsarythmie n'exprime qu'un aspect de la comitialité à un certain stade de maturation cérébrale avant 2 ans - ou localisée.

On ne peut donc pas dire qu'il existe un tracé caractéristique suivant l'expression anglo-saxonne un " pattern " de l'agénésie du corps calleux. Mais que les aspects électroencéphaliques dépendent de lésions autres que celles siégeant au niveau du corps calleux dans la couche optique, l'hypothalamus ou le mésencéphale.

Les examens électro-encéphalographiques semblent apporter des éléments en faveur de la régulation sous-corticale de l'électrogénèse, de plus les défauts de décharges dans les régions déconnectées par l'agénésie, dénoncent l'importance de la commissure dans la transmission normale des influx. (GASTAUT)

L'examen radiologique éliminera les autres anomalies du plan sagittal interhémisphérique - essentiellement kystes du septum lucidum, cavum du septum et du diverticule de VERGA, plus difficilement une tumeur. Du reste, l'association à une tumeur peut s'observer ; la nature de cette tumeur, lipome le plus souvent ne pourrait être affirmée en définitive que par l'exploration, à déconseiller fortement en pareil cas.

Le pronostic est sous la dépendance des malformations associées qui conditionnent les désordres neurologiques et adaptatifs.

VU : Le DOYEN,

VU : Le PRESIDENT,

L. BINET

Prof. DELAY

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de PARIS,

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - AKELAITIS A.J. - Studies on the corpus callosum The higher visual functions in each homonymous field following complete section of the corpus callosum. Arch. of Neurol. and Psychiat. 1941 XLV, n° 5, mai, pp. 788-796.
- 2 - AKELAITIS A.J. - Studies on the corpus callosum. V. homonymous defects for color, object and letter recognition (homonymous hemiambyopia). Before and after section of the corpus callosum. Arch. of Neurol. and Psychiat. 1942, v. 48, n° 1, juillet, pp. 108-118.
- 3 - AKELAITIS A.J. - Studies on the corpus callosum. VI. Orientation (temporal-spatial-gnosis), following section of the corpus callosum. Arch. of Neurol. and Psychiat. 1942, XLVIII, n° 6, déc., pp. 914-937.
- 4 - ALPERS B. J. and GRANT F.C. - Clinical Syndrome of the Corpus Callosum, Arch. Neurol. and Psychiat. Vol. 25, janv. 1931, 67-86
- 5 - ALPERS B.J. - A note of the mental Syndrome of Corpus Callosum Tumors. J. Nerv. and Ment. Dis. Vol. 84, Déc. 1936, 621-627.
- 6 - AMYOT R. - Un cas d'agénésie du corps calleux diagnostiqué par pneumo-encéphalographie. Union Méd. Canada. Vol. 77, juin 1948, 667-669
- 7 - ANTON G. - Zür Anatomie des Balkenmangels im Grosshirn. Ztsch. Allg. Heilk. Vol. 7, p. 53, 1886. Cité par MALBURG.
- 8 - ANTON G. - Die Bedeutung des Balkenmangels für das Grosshirn, Verhandl. d. Gesellsch, deutsch Naturf. u. Aerzte. N° 68, 1897, p. 318.
- 9 - ARCHAMBAULT L.-S. - A contribution to the Anatomy and Pathogeny of Agenesis of the corpus callosum. Albany M. Ann. 32, 513 et 561, 1911.
- 10 - BAKER R. C. and GRAVES G.O. - Partial Agenesis of the corpus callosum. Arch. Neurol. and Psychiat. T. 29, Mai 1933, 1054-1065.

- II - BIANCHI A. - Studio Anatomico di un cervello senza corpo calloso. Arch. Ital. di Anat. e di Embriol. Vol. 3 1904, p. 658.
- 12 - BANNWARTH A. - Gehirnmissbildung und Epilepsie, Nervenarzt. Vol. 13, Mars 1940, 97-103.
- 13 - BANNWARTH A. - Über den Nachweis von Gehirnmissbildungen durch das Roentgenbild und über seine klinische Bedeutung. Arch. Psych. 109, Avril 1939, 805-838.
- 14 - BARRE J.-A., - Tumeur du corps calleux. R.N. T. 71, n° 4, 1939, 389-410.
KABAKER, PERNOT
et LEDOUX.
- 15 - BERTRAND I. et - Etude anatomique d'un cas d'agénésie du corps
HADZIGEORGIOU G. calleux. Rev. Neur. 1929, Tome 1, 77-82.
- 16 - BRACHFELD K. - Agenesis of the corpus callosum in infancy.
HOUSTEK J. et
RUBIN A. Pediat. Listy. 1953, 8/5; 246-252.
- 17 - BRENNER W. - Zur Encephalographie im Kindesalter. Ztsch. Kinderh. 60, Avril 1939, 595-622.
- 18 - BRUCE A. - On the absence of the corpus callosum in the Human Brain, With the Description of a new Case. Brain 12, 1889, 171-190.
- 19 - BUNTS A. T. and - Agenesis of the corpus callosum with possible
CHAFFEE J.S. Porencephaly. Review of the Literature and Report of a case. Arch. Neurol. and Psychiat. Vol. 51 Janv. 1944, 35-53.
- 20 - CAMERON J.L. - The corpus callosum. A morphological and clinical Study. Canad. M.A.J. Vol. 7 ? Juil. 1917, 609-616.
- 21 - CAMERON et - Two rare Abnormalities occurring in the same
NICHOLLS subject: Partial absence of the Corpus Callosum; the Stomach situated entirely within the thorax. Canad. M.A.J. Vol. 11, 1921, p. 448.
- 22 - CARPENTER M.B. et - Agenesis of the Corpus Callosum diagnosed during
DRUCKEMILLER W.H. life. Review of the literature and presentation of two cases. A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat. 1953 69/3. 305-322.

- 23 - CARPENTER M. B. - Agenesis of the corpus callosum. A study of 18 cases diagnosed during life Neurology (Mineapolis) 1954, 4/3, 200/210.
- 24 - CASS A. B. and REEVES D. L. - Partial Agenesis of the corpus callosum; Diagnosis by ventriculographic Examination. Arch. Surg. 39, Oct. 1939, 667-681.
- 25- CHUSID J. G., de GUTIERREZ-MAHONEY and CHAFEE J. S. - Agenesis of the corpus callosum. An electroencephalographic Study. Arch. Neurol. and Psychiatry. Vol. 62, Déc. 1949, 840-846.
- 26 - COPELLO F. de MAESTRI A. et DURAND P. - Rare anomalie occorrenti nello stesso soggetto; Méningocele agenesia del corpo calloso presenza di membrane epipapillare. Inform. Med. (Genova) 1953, 7-8/24, 682-686.
- 27 - De CRINIS - Case of Absence of the Corpus Collosum. J. f. Psychol. u. Neurol., 37, 1928, p. 443.
- 28 - DANDY W. E. - Congenital Cerebral Cyst of the Cavum Septi Pellucidi (fifth ventricle) and cavum vergae (sixth ventricle) : Diagnosis and Treatment. Arch. Neurol. and Psychiat. Vol. 25. Janv. 1931, 44-66.
- 29 - DANDY W. E. - Operative Experience in Cases of Pineal Tumors. Arch. Surg. Vol. 33, Juil. 1936, 19-46.
- 30 - DAVIDOFF L. M. et DYKE G.A. - Agenesis of the corpus callosum : Diagnosis by encephalography; Report of three cases. Am. J. Roentgenol, 32, Juil. 1934, 1-10.
- 31 - DELAGE J. - Dysostoses crâniennes. Présentation de deux cas de crâniosténose (dysostose crânio-faciale de Crauzon et acro-céphalo-syndactilie) et d'un cas d'hypertélorisme oculaire avec agénésie du corps calleux. Laval Médical, 1953, 18/9, 1198-1212.
- 32 - DERBYSHIRE A. J. and EVANS W. - A case of Agenesis of the corpus callosum : Encephalographic and Electroencephalographic Studies. Harper Hosp. Bull. Vol. N° 1, Nov. 1941, 17-22.
- 33 - DIETRICH H. - Fall von Cystischer Ausstülpung des Dachs des dritten Ventrikels, Balkenmangel, Porencephalie, Hydrocéphalie und Reisenstirnfontanell Knochen. Dtsch. z. Nervenheilk 1952, 167/5, 407-420.
- 34 - DROSSAERS S.G. - Academisch Proefschrift. Amsterdam 1913.

- 35 - ECHTERNACHT A. P. - Midline Anomalies of the Brain : their Diagnosis and CAMPBELL J.A. by pneumoencéphalographie. Radiology, Vol. 46. Juin 1946, II9-131.
- 36 - FOGHT-NIELSEN K.E.- Agnesia corporis callosi. Ugeskr. Laeg., 1954, THOMSEN G. et 116/37, 1317-1320. VESTERDAL J..
- 37 - FOERSTER O. - Ein Fall von Agnesie des corpus callosum verbunden mit einem Diverticulum paraphysarium des ventriculus tertius. Ztschr. ges. Neurol. u. Psychiat. Vol. 164, 1939. 380-391.
- 38 - FOSTER S.E. and - Radiological Studies Rare But Typical Cerebral WINDHOLZ F. Malformations: Encéphalographic Findings in cerebral Hemiagenesis, Absence of the corpus callosum and absence of septum Pellucidum. Stanford M. Bull. T. 6, Août 1948, 395-406.
- 39 - FRANKEL S.R. und - Die Encephalographie bei Psychischen und Nervenkrankheiten des Kindes und Säuglingsalters, KOSCHEWNIKOW A.M. Act. Radiol. Vol. 14, 1933, 349-374.
- 40 - GASTAUT H. et - Etude de deux cas d'une dysgénésie cérébrale de WULF exceptionnelle : " La synraphie des fissures cérébrales ", et des anomalies anatomiques et cliniques qu'elle entraîne. R.N. T. 79, 1947, pp. 591-601.
- 41 - GASTAUT H., - Manifestations électroencéphalographiques d'une ROGER J. et épilepsie ancienne et d'une lésion récente de BADIER M. la base du cerveau, chez un malade dépourvu de corps calleux partiellement. R.N. 1951, T. 84, 308-313.
- 42 - GOLDENSOHN L.N. - Agnesis of the corpus callosum; Report of Case CLARDY E.R. and with Neuropsychiatric, Psychologic, Electroencéphalographic and pneumoencephalographic studies. LEVINE K. J. Nerv. Ment. Dis. Vol. 93, Mai 1941, 567-580.
- 43 - GOLDSTEIN K. and - Klinische und anatomische Beobachtung an einem RIESE W. vierjährigen Riechhirnlosen Kinde. J. Psychol. u. Neurol., Vol. 32, 1926, 281-311.
- 44 - GOWAN L. R. et - Agnesis of the corpus callosum: Diagnosis of a MASTEN M. A. Case by cncephalography. Am. J. Dis. Child., Vol. 60, Déc. 1940, 1381-1385.

- 45 - GUTTMANN L. - Ueber einem Fall von Entwicklungsstörung des Gross- und Kleinhirns mit Balkenmangel. Psychiat. u. Neurol. Wchnsch., 31, Sept. 1929, 453-455.
- 46 - HAYEK H. - Ueber einen Fall von hypoplasie des Balkens an einen in situ gehonteten Gehirn eines Neugeborenen, Virchows. Arch. f. Path. Anat. Vol. 273, 1929, p. 767.
- 47 - HEINE G. - Hirnelektrische Befunde bei Balkenagenesis. Dtsch. z.Nervenheilk, 1952, 169/3, 255-262.
- 48 - HEUYER G. et FELD H. - Hypertrophie du recessus suprapineal. Sem. Hôp. Paris. Annales de pédiatrie. 20.I.1957, p.207/220 2II/27.
- 49 - HINRICHS U. - Über eine durch Balken- und Fornixmangel ausgezeichnete Gehirnmissbildung. Arch. Psychiat. Vol. 89, 1930, 57-101.
- 50 - HUDDLESON J. H. - Ein Fall von Balkenmangel mit Lipomentwicklung in Defekt. Ztsch. ges. Neurol. u. Psych. Vol. 113, 1928, 177-192.
- 51 - HULTKRANTZ J.V. - Ueber die Hirnfunktionen bei Agensis des Balkens. Uppsala Lakaref forth 26, 1er Sept. 1921.
- 52 - HYNDMANN O.R. and PENFIELD W. - Agensis of the corpus callosum : its Recognition by Ventriculography. Arch. Neurol. and Psychiatr., 37, Juin 1937, 1251-1270.
- 53 - JOSEPHY H. - Congenital agyria and defect of the corpus callosum. J. Neuropath. and Exper Neurol., 3, 63, 1944.
- 54 - KENNARD M.A. and WATTS J. - Effect of Section of the Corpus Callosum on the Motor Performance of Monkeys. J. Nerv. and Ment. Dis., Vol. 79, Fév. 1934, 159-169.
- 55 - KIRSCHBAUM W.R. - Agensis of the Corpus Callosum ans Associated Malformations. J. Neuropath and Exper. Neurol., Vol. 6, Jan. 1947. 78-94.
- 56 - KOTTGEN H.U. - Die Erkennung des angeborenen Balkenmangels. Monatssch. Kinderh. Vol. 78, Mai 1939, 227-232.
- 57 - KUNICKI A. et CHOROBSKI J. - Ventriculographic Diagnosis of Agnesia of the Corpus Callosum. Arch. Neur. Psychiatr. Vol. 43, Janv. 1940, 139-145.

- 58 - KRUGER W. - Ueber Balkenmangel (Balken-agenesie) : Bericht über zwei ligene Fälle mit Encephalogramen. Arch. Psychiatr. 110. Nov. 1939, 638-651.
- 59 - LAFORA et PRADOS - Investigaciones experimentales sobre la funcion del cuerpo calloso. Siglo Méd. T. 69, 1922, p. 169.
- 60 - De LANGE C. - On brains with total and Partial Lack of the corpus callosum and on the nature of the longitudinal collosal Bundle. J. Nerv. and Ment. Dis. Vol. 62, 1925, p. 449.
- 61 - LAUBENTHAL F. - Ueber Veränderungen des Septum pellucidum. Nervenarzt. Vol. 10, 1937. 401-411.
- 62 - LEVY-VALENSI J. - Le corps calleux. Etude anatomique, physiologique et clinique. Thèse de Paris 1909-1910; N° 448, pp. 55-63.
- 63 - LIEPMAN - Symptomatologie et pathologie des tumeurs du c.c. Archiv. Psych., 1908, 10, n° 3. fasc. 3, 1193.
- 64 - LIST C.F., HOLT J.F. - Lipoma of the corpus callosum. Clinico-Pathologic Study. Am. J. Roentgenol. Vol. 55, Fév. 1946, 125-134.
- 65 - MARCHAND F. - Ueber den Mangel des Balkens im menschlichen Gehirn. Klin. Wchnsehr. Vol. 36, Février 1899, 182-183.
- 66 - MARBURG O. - So-Called Agenesis of the corpus callosum (callosal defect) Anterior Cerebral Dysraphism. Arch. Neurol and Psychiatr. 61, Mars 1949, 297-312.
- 67 - MASSEBOEUF A., - L'agénésie du corps calleux. A propos de 2 observations. Maroc Medical. N° 389, 36-1957, 936-942.
ACQUAVIVA R.,
KIRCHER, THEVENOT C.
et BORNSTEIN S.
- 68 - MAURER H. - Zur Encephalographischen Diagnose des Balkenmangels. Nervenarzt, 13, Octobre 1940. 454-460.
- 69 - MERKEL M. - Zur Frage der Balkenlipome (Zugleich im Betrag zur Entwicklungsgeschichte des Balkens). Zeitschr. f. d. ges. Neurol und Psychiat. 1940, Vol. 171, n° 1 à 3, p. 269.

- 70 - MEYER O. - Kompletter Balkenmangel. Centralb f. allg. Path. u. path. Anat. 35, 267, 1924-1925.
- 71 - MINGAZZINI G. - Der Balken : Eine anatomische, physiopathologische und Klinische Studie. Berlin. Springer-Verlag. 1922.
- 72 - MOFFIE D. - Agenésis of the corpus callosum Foila Psychiat. (Amsterdam) 1955, 58/2, 106-116.
- 73 - MONIZ E. - Les tumeurs du c.c. Rapport entre l'âge et les troubles mentaux. Encéphale 1927, 1, 514.
- 74 - De MORSIER G. et MOZER J. J. - Agénésie complète de la commissure calleuse et troubles du développement de l'hémisphère gauche avec hémiparésie droite et intégrité mentale (Le syndrome embryonnaire précoce de l'artère cérébrale antérieure.) Schweiz. Arch. Neurol. u. Psychiat. Vol. 35, 1935, pp. 317-352.
- 75 - De MORSIER G. - Etudes sur les dysraphies cranio-encéphaliques. Agénésie des lobes olfactifs et des commissures calleuse et antérieure. La dysraphie olfactogénitale. Schweiz. Arch. Neurol. u. Psychiat., 1954, 74/I-2, 309-361.
- 76 - MULLEN R. W. et HANNAN J. B. - Roentgen Diagnosis of Lipoma of the corpus callosum Radiology, 1950, 55/4, 508-516.
- 77 - PALMGREN A. and JONSELL S. - Agenesie des corpus callosum durch Encephalographie diagnostiziert. Ztschr. Kinderh. Vol. 63, Sept. 1942. 318-327.
- 78 - PENFIELD W. et HYDMAN O. R. - Agenesis of the corpus callosum with discussion of ventriculograms in two Living Cases. Tr. Am. Neurol. A. 60, 1934, 182-184.
- 79 - PINES L. J. et MAIMAN R. M. - Cellules d'origine des fibres du corps calleux. Observations anatomo-pathologiques et expérimentales (cells of origin of fibers of corpus callosum Experimental and pathologic observations). Archives of Neurology and Psychiatr., 1939, Vol. 42, n° 6, Déc., 1076-1082.
- 80 - POSPIECH K. H. - Encephalographische und anatomische Befunde bei angeborenen Balkenmangel und bei Erweiterung des Cavum septi pellucidi. Ztschr. ges. Neurol. u. Psychiat. 174, Juin 1942, 249-263.

- 81 - POTERIN-DUMOTEL - Absence congénitale du corps calleux sans troubles fonctionnels durant la vie. Gaz. des Hôpit. Janvier 1863, p. 47.
- 82 - PROBST M. - Ueber den Bau des vollstaendig balkenlosen Gro3shirns, sowie ueber Mikrogyrie und Heterotopie. Arch. f. Psychiat., 34, 709, 1901.
- 83 - REEVES D. L. et COURVILLE C. B. - Complete Agenesis of the Corpus Callosum; report of four Cases. Bull. Los Angeles Neurol. Soc., Vol. 3, déc. 1938, pp. 169-181.
- 84 - REEVES D. L. - Congenital Defects of the Cranial Nerves. An Associated Porencephaly and Agenesis of the Corpus Callosum Diagnosed by Ventriculography. Bull. Los Angeles Neurol. Soc., T. 4, Déc. 1939, 184-193.
- 85 - REIL J. C. - Mangel des mittleren und freien Theils des Balkens im Menschengehirn. Arch. f. d. Physiologie, Vol. II, p. 341, 1812.
- 86 - RUSSEL and REITAU - Psychological abnormalities in agenesis of corpus callosum. J. Nerv. and Ment. Dis. 121, 205-214, 1955.
- 87 - SANDER J. - Ueber Balkenmangel im menschlichen Gehirn. Arch. Psychiat. Vol. I, 1868, 128-142.
- 88 - SANTAGATI F. - L'agenesia del corpo colloso. Atti Soc. Lombarda Sci. Med. Biol. 1953, 8/2-3-4-5, 172-179.
- 89 - SAVITSKY E. and SPINELLI V. A. - Agenesis of Corpus Callosum in Infancy. Clinical and Roentgenologic Aspects. Am. J. Dis. Child. Vol. 76, Juil. 1948, 109-115.
- 90 - SEGAL M. - Agenesis of the corpus callosum in man. South African J. méd. As. Vol. I, 1935, p. 65.
- 91 - SHRYOCK H., BARNARD J. F., KNIGHTON R. S. - Agenesis of the corpus callosum associated with porencephaly. Bull. Los Angeles Neurol. Soc., Vol. 5, 1940, p. 146.
- 92 - SHEINMEL A. and LAWRENCE L. R. - Agenesis of the corpus callosum; Lipoma of the corpus Callosum. Their Roentgen Recognition and Differentiation. Radiology, Vol. 57, Juil. 1951, 15-24.

- 93 - SLAGER U. T.
KELLY A. B. and
WAGNER J. A. - Report of a case and review of the literature.
New England Journal of Medicine 256, n° 25,
20-6-57, 1171-6
- 94 - SMITH K. et
AKELAITIS A. - Studies on the corpus callosum, J. Laterality
in behavior and bilateral motor organization
in man before and after section of the corpus
callosum. Archiv of Neurol. and Psychiat. 1942,
XLVII n° 4, avril, pp. 519-543.
- 95 - STUHL et MORICE - Etude radiologique et E.E.G. de neuf cas de mal-
formations ventriculaires par agénésie des com-
missures interhémisphériques. Considérations
cliniques. Rev. Neurol. 1948, T. 80, n° 9,
701-705.
- 96 - STEWART R. M. et
ROSS-ASHLEY - Angiome artériel racémeux dans un cerveau privé
de corps calleux. Journ. of Neurology and Psycho-
pathol. In R.N. 1932, p. 326.
- 97 - SVATY J. and
MASEK R. - Agenesis of corpus callosum and septum Pelluci-
dum with Porencephaly of Cerebellum. Casop. Lek.
Cesk. Vol. 89, Oct. 1950, 1171-1177.
- 98 - SWEET W. H. - Sleeping Intracranial Aneurysm Simulating Néoplasm
Syndrome of corpus callosum. Arch. Neurol. and
Psychiatr. Vol. 45, Janv. 1941, 86-104.
- 99 - TALAIRACH J.,
DAVID M.,
FISCHGOLD H. et
METZGER J. - Radiographie, encéphalographie et angiographie
d'un lipome du corps calleux. R.N. T. 85,
1951, 511-517.
- 100 - TARLOV I. M. and
ROSENBERG M. - Cerebral Angiography with Iodopyracet Injection
U.S.P., its Dangers Particularly in Hydrocepha-
lie Patients. A.M.A. Arch. Neuro. and Psychiatr.
Vol. 67, Avril 1952, 496-509.
- 101 - THIEFFRY S. et
AICARDI J. - Les spasmes en flexion du nourrisson.
S. Hôp. Paris, Annales de pédiatrie,
n° 34 - 19/4 - 24/4/58 p. 1167/187 - 1178/198.
- 102 - THOMAS L. - A propos d'un cas d'absence du corps calleux
dans un cerveau humain. Arch. d'anat., d'histol.
et d'embryol. Vol. 10, p. 347, 1929.
- 103 - TOVO S. - Un caso di agenesia totale del corpo calloso.
Rivista di Neurologia (Bologna) 1948. 18/4,
371-378.

- IO4 - TRESCHER J. H. and FORD F. R. - Colloid Cyst of the third Ventricle. Report of a Case : Operative Removal with section of the Posterior Half of Corpus Callosum. Arch. Neurol. and Psychiatr. Vol. 37, Avril 1937, 959-973.
- IO5 - TRETIAKOFF C. et BALESTRA S. - Absence congénitale du corps calleux, sans troubles psychiques apparents chez une femme morte à l'âge de 32 ans. Bull. et Mém. de la Soc. Clin. de Médec. Mentale, T. 15, n° 2, Fév. 1922. p 58.
- IO6 - TUNESTAM N. - Agènesi av corpus callosum, tva fall hos barn. Nord. Medec. Vol. 44, Août 1950, 1287-1288.
- IO7 - TURNER W. - A human cerebrum imperfectly divided into two hemispheres. J. Anat. and Physiol. Vol. 12, 1878, p. 241.
- IO8 - VAN GEHUTCHEN P. - A propos de quatre cas de tumeur du corps calleux. Actualités de Neuro-Psychiatrie. Livre jubilaire du Pr. H. ROGER, MASSON & Cie, 1954, 62-69.
- IO9 - VAN WAGENEN P. and HERREN R.Y. - Surgical Division of commissural Pathways in the corpus callosum. Relation to spread of an Epileptic Attac. Arch. Neurol. and Psychiatr. Vol. 44, Oct. 1940, 740-759.
- 110 - VIRCHOW H. - Ueber ein Gehirn mit Balkenmangel. Neurol. Centralbl. Vol. 6, 1887, 263-264.
- 111 - ZELLWEGE H. - Agenesis Corporis Callosa. Helv. Paediat. Acta 1952, 7/2, 136-155.
- II2 - ZINGERLE - Symptomatologie des tumeurs du corps calleux. Jahr. Psych. Neurol. 1900, 19, fasc. 3, 366.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
RAPPEL ANATOMIQUE, PHYSIOLOGIQUE	
— LE SYNDROME CALLEUX	4
 RAPPORT DE 2 CAS	 32
2 CAS AVEC SPASMES EN FLEXION	36
 ÉTUDE CLINIQUE	 44
EXAMENS PARACLINIQUES	63
EVOLUTION	71
DIAGNOSTIC — CONDUITE THERAPEUTIQUE	73
 CONCLUSIONS	 80
 BIBLIOGRAPHIE	 87

